УЧЕБНИК TEXTBOOK

С.М.Карпов, Д.Т.Ходжиева

ОБЩАЯ НЕВРОЛОГИЯ



GENERAL NEUROLOGY

МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РЕСПУБЛИКИ УЗБЕКИСТАН
БУХАРСКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ ИНСТИТУТ
ЦЕНТР РАЗВИТИЯ МЕДИЦИНСКОГО ОБРАЗОВАНИЯ

С.М.Карпов, Д.Т.Ходжиева, Д.К.Хайдарова,
Н.К.Хайдаров, Д.И.Рахматова

ОБЩАЯ НЕВРОЛОГИЯ

для резидентов магистратуры по предмету
общая неврология
учебник

GENERAL NEUROLOGY

For residents of the magistracy in the subject of general neurology
textbook

Ташкент – 2019

Составители:
С.М.Карпов– Заведующий кафедрой неврологии и нейрохирургии Ставропольского медицинского университета, д.м.н., профессор
Д.Т.Ходжиева – Заведующая кафедрой неврологии Бухарского государственного медицинского института, доцент
Д.К.Хайдарова - Доцент кафедры неврологии Бухарского государственного медицинского института д.м.н. (DSc)
Н.К.Хайдаров - Заведующий кафедры неврологии и физиотерапии, кандидат медицинских наук, доцент Ташкентского государтвенного стоматологического института, д.м.н.(PhD)
Д.И.Рахматова - Ассистент кафедры неврологии Бухарского государственного медицинского института

В учебнике на двух языках (на русском и на английском) подробно описаны анатомия и клиническая анатомия головного и спинного мозга, методы исследования и топическая диагностика поражения выше перечисленных отделов, кроме этого широко представлены анатомия, физиология, методы исследования всех 12 пар черепно-мозговых нервов, потому что логика клинического мышления невролога основывается на анатомо-физиологических данных о нервной системе. Для полного представления анатомии и физиологии головного, спинного мозга и всех 12 пар черепно-мозговых нервов широко использованы иллюстрационными рисунками. Учебник предназначен для резидентов магистратуры и полностью соответствует учебной программы по “Общей неврологии”.

Рецензенты:

Маджидова Ёкутхон Набиевна – заведующая кафедрой неврологии, детской неврологии и медицинской генетики Ташкентского педиатрического института, д.м.н., профессор

Тешаев Шухрат Жумаевич - профессор кафедры анатомии и клинической анатомии (ОХТА) Бухарского медицинского института, т.ф.д.

Учебник разрешено к изданию приказом №1023 от 2 ноября 2019 года Министерство Высшего и среднего специального образования Республики Узбекистан.

МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РЕСПУБЛИКИ УЗБЕКИСТАН
БУХАРСКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ ИНСТИТУТ
ЦЕНТР РАЗВИТИЯ МЕДИЦИНСКОГО ОБРАЗОВАНИЯ

Д.Т.Ходжиева, С.М.Карпов, Д.К.Хайдарова,
Н.К.Хайдаров, Д.И.Рахматова

ОБЩАЯ НЕВРОЛОГИЯ

для резидентов магистратуры по предмету
общая неврология
учебник

GENERAL NEUROLOGY

For residents of the magistracy in the subject of general neurology
textbook

Бухара, 2019
Издательство “Дурдона”

УДК 611.813(075.8)
28.706я73
О-28
Общая неврология [Текст] : учебник / Д.Т.Ходжиева [и др.]. - Бухара : "Sadriddin Salim Buxoriy" Durdona nashriyoti, 2020. - 672 с.

ББК 28.706я73

Составители:
Д.Т.Ходжиева – Заведующая кафедрой неврологии Бухарского государственного медицинского института, доцент, д.м.н.
С.М.Карпов– Заведующий кафедрой неврологии и нейрохирургии Ставропольского медицинского университета, д.м.н., профессор
Д.К.Хайдарова - Доцент кафедры неврологии Бухарского государственного медицинского института д.м.н. (DSc)
Н.К.Хайдаров - Заведующий кафедры неврологии и физиотерапии, кандидат медицинских наук, доцент Ташкентского государтвенного стоматологического института, д.м.н.(PhD)
Д.И.Рахматова - Ассистент кафедры неврологии Бухарского государственного медицинского института

В учебнике на двух языках (на русском и на английском) подробно описаны анатомия и клиническая анатомия головного и спинного мозга, методы исследования и топическая диагностика поражения выше перечисленных отделов, кроме этого широко представлены анатомия, физиология, методы исследования всех 12 пар черепно-мозговых нервов, потому что логика клинического мышления невролога основывается на анатомо-физиологических данных о нервной системе. Для полного представления анатомии и физиологии головного, спинного мозга и всех 12 пар черепно-мозговых нервов широко использованы иллюстрационными рисунками. Учебник предназначен для резидентов магистратуры и полностью соответствует учебной программы по "Общей неврологии".

Рецензенты:
Маджидова Ёкутхон Набиевна – заведующая кафедрой неврологии, детской неврологии и медицинской генетики Ташкентского педиатрического института, д.м.н., профессор
Тешаев Шухрат Жумаевич - профессор кафедры анатомии и клинической анатомии (ОХТА) Бухарского медицинского института, т.ф.д.

Учебник разрешено к изданию приказом №1023 от 2 ноября 2019 года Министерство Высшего и среднего специального образования Республики Узбекистан.

ISBN 978-9943-6198-0-7

Аннотация

Учебник предназначен для резидентов магистратуры проходящих предмет общей неврологии. В учебнике на двух языках (на русском и на английском) подробно описаны анатомия и клиническая анатомия головного и спинного мозга, методы исследования и топическая диагностика поражения выше перечисленных отделов, кроме этого широко представлены анатомия, физиология, методы исследования всех 12 пар черепно-мозговых нервов, потому что логика клинического мышления невролога основывается на анатомо-физиологических данных о нервной системе. Не обладая ясным представлением об анатомии и физиологии нервной системы, невозможно стать квалифицированным неврологом. Для полного представления анатомии и физиологии головного, спинного мозга и всех 12 пар черепно-мозговых нервов широко использованы иллюстрационными рисунками. Впервые созданный учебник на двух языках по предмету общей неврологии будет отличным пути водителем для магистров.

The textbook is intended for residents of master's degree passing the subject of neurology. The textbook in two languages (Russian and English) describes in detail the anatomy and clinical anatomy of the brain and spinal cord, research methods and topical diagnosis of the above departments, in addition, widely represented anatomy, physiology, methods of study of all 12 pairs of cranial nerves, because the logic of clinical thinking neurologist based on anatomical and physiological data on the nervous system. Without a clear understanding of the anatomy and physiology of the nervous system, it is impossible to become a qualified neurologist. For a complete representation of the anatomy and physiology of the brain, spinal cord and all 12 pairs of cranial nerves are widely used illustrations. The newly created textbook in two languages on General neurology will be an excellent guide for residents of master's.

1 ГЛАВА.
РЕФЛЕКСЫ, ДВИЖЕНИЯ И СИНДРОМЫ ИХ ПОРАЖЕНИЯ

Двигательные импульсы произвольных движений в основном генерируются в прецентральной извилине лобной доли (первичная моторная кора, Бродманн область 4) и в смежных областях коры (первый двигательный нейрон). Они формируют волокна в длинных путях (кортико-спинальный тракт пирамидного пути), проходя через ствол мозга и вниз до передних рогов спинного мозга, где они делают синаптический контакт со вторым двигательным нейроном посредством одного или нескольких промежуточных интернейронов. Нервные волокна, выходящие из области 4 и прилегающие к ней областей коры вместе составляют пирамидный тракт, который является самым быстрым и наиболее прямым соединением между первичной двигательной зоной и двигательными нейронами переднего рога. Кроме того, другие области коры (особенно премоторная кора головного мозга, зона 6) и подкорковые ядра (особенно базальные ганглии) также участвуют контроле движения. Эти зоны образуют сложные петли обратной связи друг с другом и с первичной моторной корой головного мозга и мозжечка; они оказывают влияние на клетки передних рогов посредством нескольких путей в спинном мозге. Их функция заключается, главным образом, в модуляции движения и регулировании мышечного тонуса. Импульсы, генерируемые во втором двигательном нейроне двигательных черепных ядер и передних рогах спинного мозга проходят через передние корешки, нервные сплетения (в шейной и пояснично-крестцовой областях), а также периферических нервах на их пути к скелетным мышцам. Эти импульсы передаются в мышечные клетки посредством нервно-мышечного соединения. Поражения первого двигательного нейрона в головном или спинном мозге обычно формируют спастический парез, в то время как поражение второго двигательного нейрона в переднем роге, переднем корешке, периферическом нерве или _конечном отделе двигательных волокон обычно формируют вялый парез. Дефицит моторных волокон редко появляются изолировано в результате поражения нервной системы; он, как правило, сопровождается сенсорными, вегетативными, когнитивными и / или нейропсихологическим дефицитом различных видов, в зависимости от места, характера, и причины поражения.

Центральные компоненты двигательной системы и клинические синдромы поражения при их поражении

Центральная часть двигательной системы произвольного движения состоит из первичной моторной коры (область 4) и прилегающих к ней

областей коры (в частности, премоторной коры, площадь 6), а также кортиконуклеарных и кортикоспинальных путей, с которыми эти области коры связаны (рис . 1.1 и 1.2).

Корковые зоны движения

Корковая моторная зона (прецентральной извилины, рис. 1.1) представляет собой полосу кортикальной ткани, которая лежит на противоположной стороне от центральной борозды от первичной соматосенсорной коры (в постцентральной извилине) и проходит вверх и мимо верхнемедиального края полусферы на его медиальной поверхности. Область, представляющая горло и гортань лежит в нижнем отделе первичной моторной коры головного мозга. Над ним, в последовательности, расположены области, представляющие лицо, верхние конечности, туловище и нижние конечности (рис. 1.2). Это перевернутый "человек " премоторной зоны, соответствует "соматосенсорной зоне" постцентральной извилины.

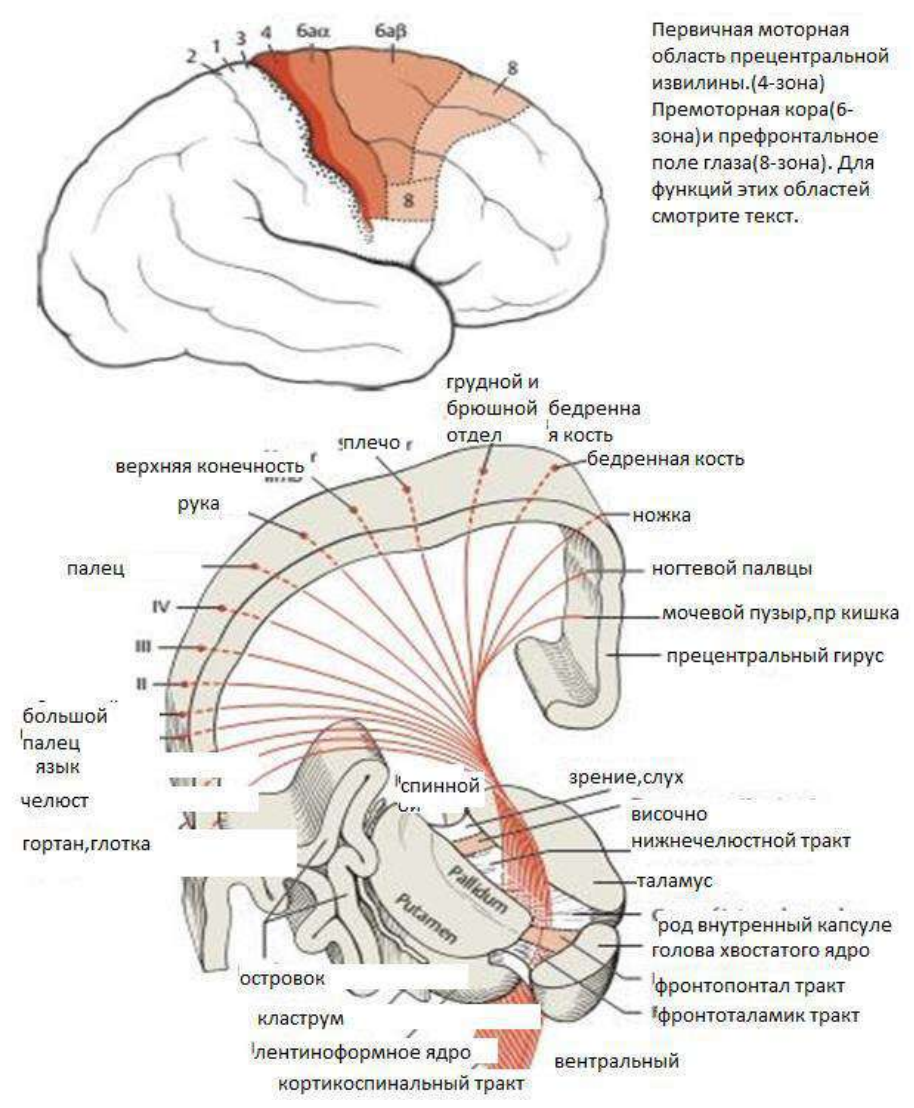


Рисунок 1.2. Часть пирамидного пути, верхняя часть: лучистsй венец и внутреняя капсула

Двигательные нейроны встречаются не только в области 4, но и в смежных областях коры. Волокна, формирующие тонкие произвольные движения, происходят в основном в прецентральной извилине. Это локализация больших пирамидных нейронов (клетки Беца), которые лежат в пятом клеточном слое коры, от которых начинаются миелинизированные аксоны пирамидного тракта. Пирамидный путь, как когда-то думали, полностью состоит из аксонов клеток Беца. Но теперь известно, что они составляют лишь 3.4¬4% его волокон. Самое большое количество волокон фактически берет свое начало от меньших пирамидных и веретенообразных клеток от областей 4 и 6 по Бродману. Аксоны, полученные из области 4 составляют около 40% всех волокон пирамидных путей; остальные приходят из других лобных областей, из районов, 3, 2 и 1 из теменной соматосенсорной коры (сенсомоторная область), а также из других областей теменной доли (рис. 1.1). Мотонейроны пирамидного пути поддерживают произвольные движения контралатеральной половины тела, перекрестно. Прямая электрическая стимуляция области 4, например, во время нейрохирургической процедуры, как правило, вызывает сокращение индивидуальной мышцы, в то время как стимуляция области 6, вызывает более сложные и обширные движения целой верхней или нижней конечности.

Кортико-спинальный путь (пирамидный тракт)

Кортикоспинальный путь берет свое начало в моторной коре и проходит через лучистый венец, заднее бедро внутренней капсулы (белое вещество), где волокна расположены очень близко друг к другу), центральную часть ствола мозга (ножки мозга), мост, а на основании (т.е. передняя часть) продолговатого мозга, имеется небольшое выпячивание, называемое пирамидами. В нижнем отделе продолговатого мозга, 80-¬85% пирамидных волокон переходят на другую сторону, в так называемом перекресте пирамид. Волокна, которые не пересекаются здесь, спускаются в спинной мозг ипсилатерально в переднем канатике в качестве переднего корково- спинального пути. На шейном и грудном уровнях, есть, волокна, которые остаются без перекрещивания и иннервируют нейроны ипсилатерально в переднем роге. Ядра ствола мозга и туловищная скелетная мускулатура получают двустороннюю корковую иннервацию. Большинство волокон пирамидных путей пересекаются в перекресте пирамид, а затем спускаются в спинной мозг в контралатеральном боковом канатике как боковой корково- спинальный путь. Этот путь сужается в площади поперечного сечения, он перемещается вниз как шнур. Некоторые из его волокон оканчиваются в каждом сегменте по пути вниз. Около 90% всех волокон пирамидных путей заканчиваются в синапсах на интернейронах, которые затем передают моторные импульсы вперед к большим α двигательным

нейронам переднего рога, а также к небольшим гамма моторным нейронам (рис. 1.3).

Кортико-нуклеарный (Corticobulbar) путь

Некоторые из волокон пирамидного пути выделяются от основной массы пути, они проходят через средний мозг, затем берут курс дорсальнее на двигательные ядра черепных нервов. Волокна, ведущие к ядрам ствола мозга частично перекрещены. Ядра принимают волокна пирамидного тракта и формируют произвольные движения краниальной мускулатуры через черепно-мозговые нервы: V (тройничного нерва), VII (лицевого нерва), IX, X и XI (языкоглоточного, блуждающего и вспомогательные нервы) и XII (подъязычный нерв).

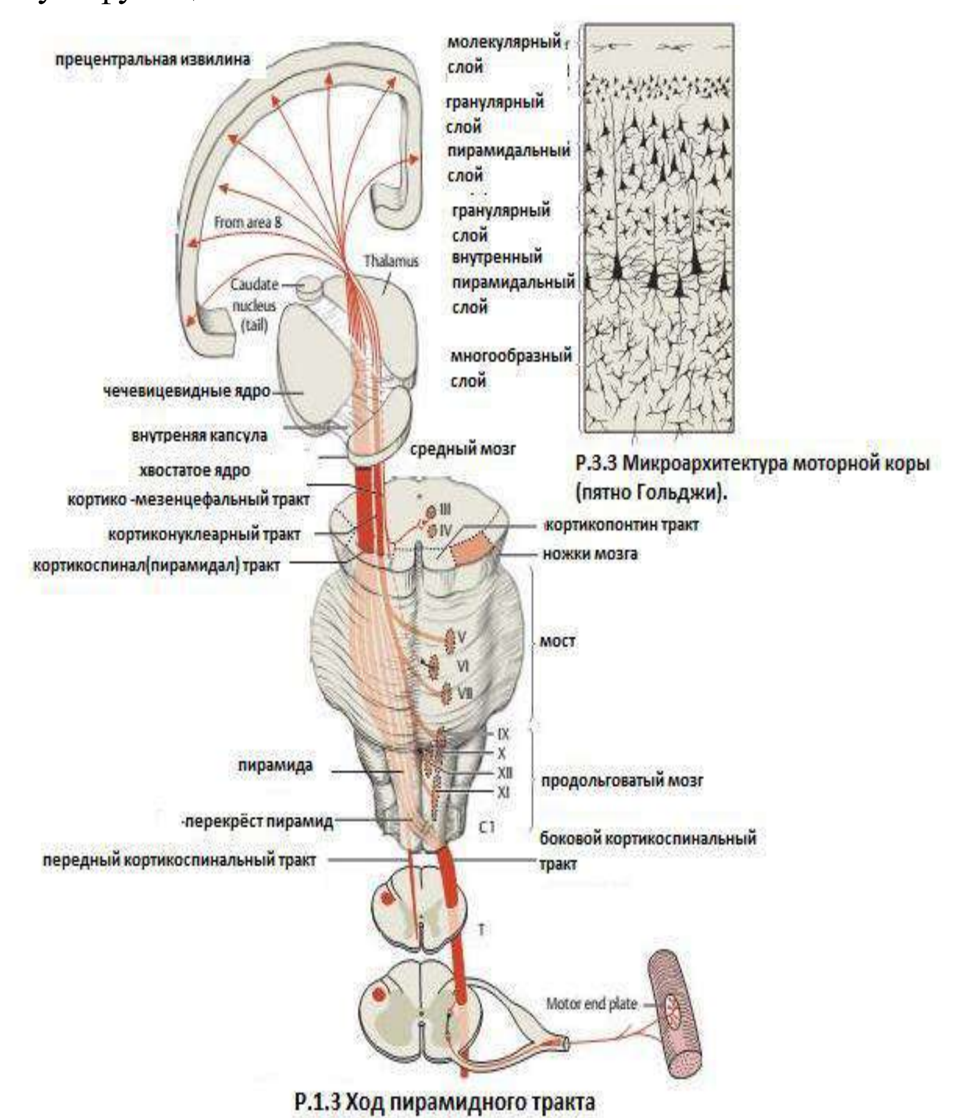
Кортико-мезенцефалический путь.

Существуют волокна направляющиеся вместе с корково- спинальным путем, который возникает, не в областях, 4 и 6, а в области 8, фронтального поля глаз (рис. 1.1 и 1.3). Импульсы этих волокон помогают формировать содружественные движения глаз, которые представляют собой сложный процесс движения. Из-за своего особого происхождения и функции путь, начинающийся в лобных областях, имеет отдельное имя (corticomesencephalic путь), хотя большинство авторов считают его частью корково-спинального тракта. Кортико-мезэнцефалический путь работает в тандеме с пирамидным путем (только ростральной к нему, в задней ножке внутренней капсулы), а затем направляется дорсально к ядрам черепно-мозговых нервов, которые опосредуют движения глаз, то есть черепно-мозговых нервов III, IV, и VI (глазодвигательного, блокового и отводящего нервов). Площадь 8 иннервирует мышцы глаз исключительно в синергетической связи, а не по отдельности. Стимуляция области 8 вызывает отклонение сопряженного взгляда на противоположную сторону. Волокна Кортико-мезэнцефалического пути не переключаются непосредственно на двигательные нейроны черепно-мозговых нервов ядер III, IV и VI.

Другие центральные компоненты двигательной системы.

Ряд центральных путей рядом с пирамидным путем играют важную роль в регуляции двигательной функции (рис. 1.4). Одна важная группа волокон (далее кортикомостомозжечковый путь) передает информацию от коры головного мозга к мозжечку, выход которого, в свою очередь осуществляет запланированные движения. Другие волокна перемещаются от коры к базальным ганглиям (в основном к полосатому телу, хвостатому ядру и скорлупе), черной субстанции, ретикулярной формации ствола головного мозга и к другим ядрам (тектум). В каждой из этих структур, импульсы обрабатываются и передаются далее, с помощью интернейронов, через эфферентные пути, через двигательные нейроны передних рогов-на покрышечно-спинномозговой, красноспинальный, ретикулоспинальный, вестибулоспинальный и другие тракты (рис. 1.5). Эти трактаты позволяют

мозжечку, базальным ганглиям и ядрам ствола мозга влиять на двигательную функцию в спинном мозге.

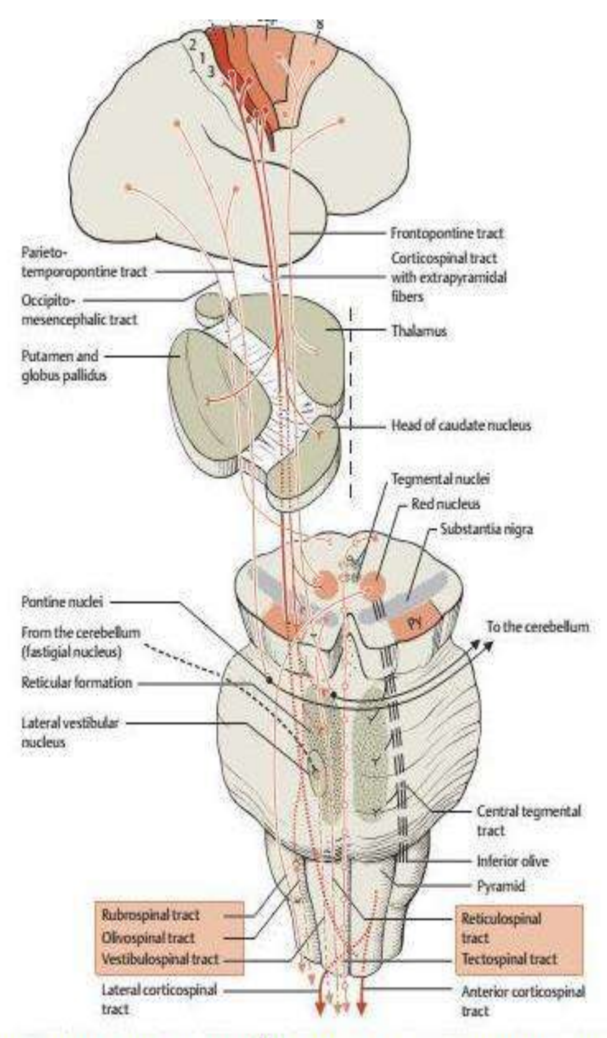


Р.3.3 Микроархитектура моторной коры (пятно Гольджи).

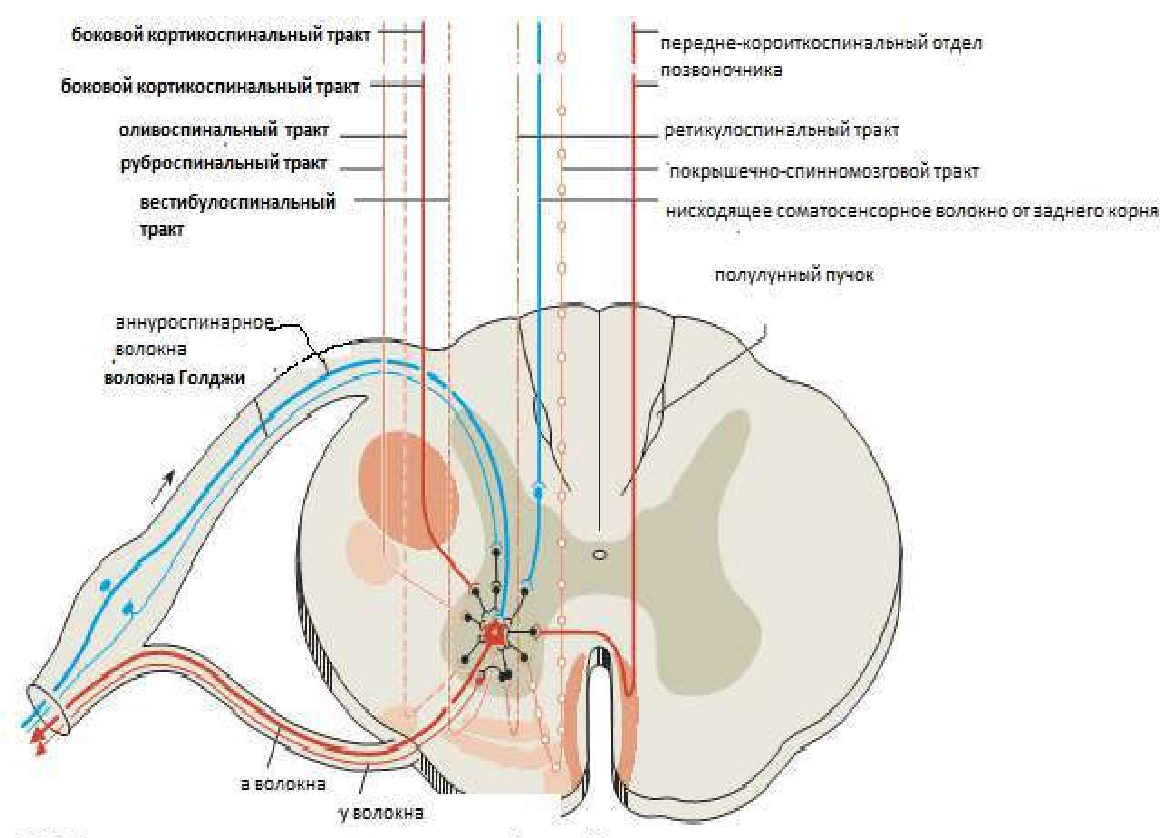
Р.1.3 Ход пирамидного тракта

Латеральный и медиальный двигательные пути в спинном мозге.

Двигательные пути в спинном мозге являются анатомически и функционально разделены на две группы: боковая группа, содержащая кортикоспинальный и rubrospinal пути и медиальная группа, включающая ретикулоспинальный, вестибулоспинальный и покрышечно-спинномозговой пути (Kuypers, 1985). Боковые части в основном проецируют дальнюю мускулатуру (особенно в верхних конечностях), а также делают короткие проприоцептивные соединения. Они несут ответственность за произвольные движения предплечий и кистей рук, т.е. для точного, высоко дифференцированного, тонкого управления моторикой. Срединные тракты, в противоположность этому, иннервируют мотонейроны, лежащие более медиально в переднем роге и делают сравнительно длинные проприоцептивные соединения. Они в первую очередь ответственны за движения туловища и нижних конечностей (позиция и походки)



Р.1.4 Структуры мозга, участвующие в двигательной функции и нисходящих трактов, которые происходят в них.



P1.5 Синапсы нисходяших моторных путей на нейроны переднего рога.

Поражения центрального двигательного нейрона, центральной спастический парез.

В острой фазе поражения корково- спинального пути выявляют снижение активности глубоких сухожильных рефлексов и слабость мышц. Через несколько дней или недель рефлексы становятся высокими, потому что мышечные веретена реагируют более чувствительно на растяжение, особенно в верхних сгибателях конечностей и разгибателях нижних конечностей. Это происходит из-за повышенной чувствительности и потере нисходящего центрального ингибирующего контроля фузиомоторный клеток (γ двигательных нейронов), которые возбуждают мышечные веретена. Интрафузальные мышечные волокна, таким образом, постоянно задействованны (предварительно растянуты) и реагируют более легко, чем обычно, для дальнейшего растяжения мышц. Нарушение регулирующей схемы для длины мышцы, вероятно, происходит, в верхних сгибателях конечностей и нижних разгибателях конечностей. В результате наблюдаются спастический повышенный тонус и гиперрефлексия, признаки поражения пирамидного тракта, такие как клонус. Среди признаков поражения пирамидного пути выявляют такие как, симптом Бабинского (тоническое разгибание большого пальца в ответ на штриховое раздражение подошвы стопы). Спастический парез развивается при поражении центральной отдела пирамидного пути (в головном и / или спинном мозге) и является более выраженным, когда оба боковые и медиальные нисходящие пути повреждены. Патофизиология

спастики до сих пор плохо изучена, но вспомогательные пути двигательного тракта, безусловно, играют важную роль, так как изолированное, чисто кортикальное поражение не вызывает спазма.

Синдром центрального спастического пареза.

Этот синдром состоит из:

• Пониженной мышечной силы и нарушенным управлением движения
• Спастически повышенного тонуса
• Аномально оживленных сухожильных рефлексов, возможно, с клонусом
• гипофункции или отсутствие экстероцептивных рефлексов (брюшных, подошвенные и кремастерного рефлексов)
• Патологические рефлексы (Бабинского, Оппенгейма, Гордона и Менделя¬-Бехтерева рефлексы)
• Сохранение мышечной массы (на начальном этапе)

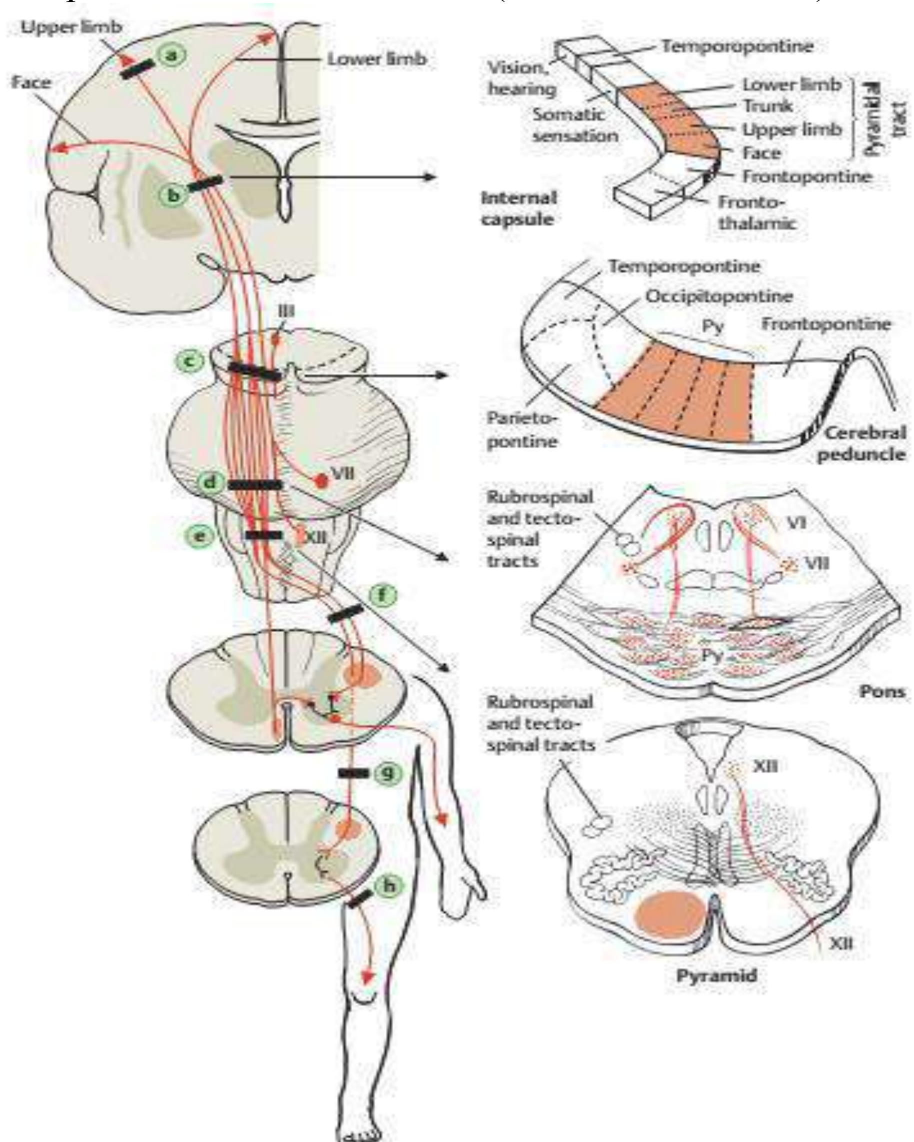


Рисунок 1.6. Поражение пирамидного тракта. Клинические синдромы

Локализация поражениями в центральной отделе пирамидного пути

Поражение с участием коры головного мозга (а на рис. 1.6), такие как опухоли, инфаркта или травматического повреждения, вызывает слабость части тела на противоположной стороне. Гемипарез виден в руках и в мускулатуре лица (брахиоцефальная слабость) чаще, чем в других местах, так как эта части тела имеет большое корковое представительство. Типичная клиническая находка связанная с поражением в месте (а) представляет собой преимущественно дистальный парез верхней конечности, наиболее серьезным функциональным следствием которого является нарушение двигательного контроля. Слабость является неполной (парез, а не плегия). Раздражающее поражение в участке (а) может вызывать очаговые (джексоновские) припадки (которые описаны в учебниках неврологии).

Если внутренняя капсула (б на рис. 1.6) поражена (при кровоизлиянии или ишемии), будет контралатеральная спастическая гемиплегия- поражение на этом уровне влияет как на пирамидные так и не пирамидные волокона, так как волокна двух типов здесь расположены плотно и близко. Кортико-нуклеарный путь также участвует, в результате наблюдается контралатерально лицевой паралич, возможно в сочетании с центральным параличом подъязычного нерва. Дефицита других черепных нервов не видно, так как оставшиеся двигательные ядра черепных нервов имеют двустороннюю иннервацию. Контралатеральный парез сначала вялый (в "шоковой фазе"), но становится спастический в течение нескольких часов или дней из-за сопутствующего повреждения волокон, не являющихся пирамидными. Очаги поражения на уровне головного мозга (С на рис. 1.6), такие, как сосудистый процесс, кровоизлияния, или опухоли, производят контралатеральный спастический гемипарез, возможно, вместе с ипсилатеральным параличом глазодвигательным нерва.

Частичные поражения с участием пирамидного тракта (d на рис 1.6,... Например, опухоль, ишемия ствола головного мозга, кровоизлияние) вызывают контралатеральной парез или, возможно, двусторонний гемипарез. Как правило, не все волокна пирамидного тракта участвуют, так как его волокна распределены по более широкой площади поперечного сечения на уровне моста. Волокна, иннервирующие ядра лицевого и подъязычного нервов уже перешли в более дорсальном положении для достижения этого уровня; Таким образом, центральный парез лица или подъязычного нерва сопровождают эти парезы редко, хотя может сопровождать ипсилатерально дефицит тройничного нерва или паралич отводящего нерва. Поражение пирамиды (е на рис 1.6,., Как правило, опухоль) может привести к повреждению волокон пирамидных путей изолированно, так как не пирамидные волокна расположены дополнительно на этом уровне. Возможен результат вялого

контралатерального гемипареза. Слабость выражена в меньшей степени (парезы, а не плегия), так как остальные нисходящие пути сохраняются.

Поражения пирамидного пути в спинном мозге.

Поражение пирамидного пути на шейном уровне (е. Рис 1.6, например, опухоль, остеомиелит, травма) вызывает ипсилатерально спастическую гемиплегию. Ипсилатерально потому, что тракт уже пересечен на более высоком уровне, и спастические, потому что она содержит пирамидные волокна на этом уровне. Двустороннее поражение в верхнем шейном отделе спинного мозга может привести к тетраплегии. Поражение пирамидного тракта в грудном отделе спинного мозга (г на рис 1.6,... Например, травма, миелит) вызывает спастическую ипсилатеральную моноплегию нижней конечности Двустороннее поражение вызывает параплегию.

Периферические компоненты двигательной системы и клинические синдромы их поражения Периферическая часть опорно-двигательного аппарата включает в себя двигательные ядра черепных нервов ствола головного мозга, двигательные передне- роговые клетки спинного мозга, передние корешки, шейное и пояснично-крестцовое нервные сплетения, периферические нервы, и двигательные волокна в скелетных мышцах.

Клетки передние рога (а и γ двигательных нейроны).

Волокна не только пирамидного пути, но и непирамидных нисходящих путей (ретикулоспинальный, покрышечно-спинномозговой, вестибулоспинальный и руброспинальные пути), а также афферентные волокна от задних корешков, заканчиваются на клеточных телах или дендритах больших и малых α двигальных нейронов. Волокна всех этих типов также делают синаптические контакты с малыми γ двигательными нейронами, частично непосредственно, а частично через вмешательство интернейронов и спаечные нейроны внутреннего нейронального аппарата спинного мозга (рис. 3.6). Некоторые из этих синапсов являются возбуждающими, другие ингибирующими. Тонкие немиелинизированные волокна этих γ двигательных нейронов иннервируют интрафузальные мышечные волокона. В отличие от псевдоуниполярных нейронов спинальных ганглиев, клетки переднего рога многополярные. Их дендриты получают синаптический контакт из широкого спектра афферентных и эфферентных систем (рис. 3.6). Функциональные группы и ядерные колонны нейронов переднего рога не отделены друг от друга анатомически различимыми границами. В шейном отдела спинного мозга, двигательные нейроны для верхних конечностей лежат в боковой части серого вещества переднего рога; для мышц туловища - лежат в его средней части. Тот же самый принцип применим соматотопически в поясничном отделе спинного мозга, где нижние конечности представлены в боковом направлении, туловищная часть - медиально. Ингибирование передних рогов клеток осуществляется клетками Реншоу. Среди различных типов

интернейронов переднего рога, клетки Реншоу заслуживают особого упоминания. Эти маленькие клетки получают синаптические контакты с коллатеральными аксонами крупных α двигательных нейронов. Их аксоны затем проецируются обратно на клетки передних рогов и подавляют их активность. Реншоу ингибирование является примером отрицательной обратной связи, стабилизирующей активностью двигательных нейронов.
Передние корешки.

Передние корешки двигательных нейронов выходят из передней поверхности спинного мозга. Каждый передний корешок присоединяется к заднему корешку дистально по отношению к корешку спинального ганглия, чтобы сформировать спиннмозговой нерв, который затем выходит из позвоночного канала через межпозвонковое отверстие.

Периферические нервы и нервно-мышечный синапс.

Существует одна пара спинномозговых нервов для каждого сегмента тела. Спинномозговые нервы содержат афферентные соматосенсорные волокна, эфферентные соматические моторные волокна, эфферентные вегетативные волокна из боковых рогов спинного серого вещества, а также афферентные вегетативные волокна. На шейном и пояснично-крестцовом уровнях спинномозговые нервы соединяются, образуя нервные сплетения, которые, в свою очередь, приводят к формированию периферических нервов, иннервирующих мускулатуру шеи и конечностей. Толстые, миелиновые, быстро проводящие нервы из больших α моторных нейронов называются а 1 волокна. Эти волокна направляются в рабочую мускулатуру, где они делятся небольшим числом ветвей, которые оканчиваются на мышечных волокнах. Синаптические импульсы передачи происходят в нервно-мышечных синапсах.

Сегмент спинного мозга.

Клетка переднего рога, ее корешки, а также мышечные волокна, которые он иннервирует собирательно называют сигмент спинного мозга (Sherrington). Каждый сегмент является заключительным общего пути для импульсов движения, связанных с окончанием на клетке переднего рога с более высоких уровней. Его активность находится под влиянием импульсов в самых разнообразных двигательных трактов, которые возникают в различных областях головного мозга, а также с помощью импульсов полученных из внутрисегментарных и межсегментарных нейронов спинного мозга. Все эти импульсы движения, связаны и интегрированы в сегменте. Результат этой интеграции передается в мышечные волокна. Мышцы, участвующие в тонко дифференцированных движениях снабжены большим числом клеток передних рогов, каждая из которых иннервирует только несколько (5¬20) мышечных волокон; такие мышцы состоят из мелких двигательных единиц. В противоположность этому, большие мышцы, которые относительно недифференцированны, такие как ягодичные мышцы, снабжены относительно небольшим числом

клеток передних рогов, каждая из которых иннервирует 100¬500 мышечных волокон (крупные моторные единицы).

Клинические синдромы поражения.

Вялый паралич вызывается прерыванием двигательных единиц в любом месте, в переднем роге, одного или более передних корешков, нервного сплетения или периферического нерва. Двигательные нарушения наблюдаются за пределами мышечных волокон в сегменте. Пораженные мышцы чрезвычайно слабы (плегия), и есть заметное снижение мышечного тонуса (гипотония), а также потеря рефлексов (арефлексия), так как петля моносинаптических рефлексов растяжения была прервана. Атрофия мышц наступает в течение нескольких недель, так как мышцы постепенно замещается соединительной тканью; после нескольких месяцев или лет прогрессивной атрофии, эта замена может быть полной. Таким образом, клетки передних рогов оказывают трофическое влияние на мышечные волокна, которые необходимы для поддержания их нормальной структуры и функции.

Синдром вялого паралича состоит в следующем:

• Гипотония или атония мускулатуры
• гипорефлексия или арефлексия
•Мышечная атрофия

Поражение обычно может быть локализовано более конкретно - передний рог, передний корешок, нервные сплетения, или периферические нервы. Если паралич конечности или конечностей сопровождается соматосенсорным и вегетативным дефицитом, то поражение будет предположительно дистально по отношению к нервным корешкам и, таким образом, находится либо в нервных сплетениях или в периферических нервах. Вялый паралич бывает лишь в редких случаях из-за коркового поражения; В таких случаях, рефлексы сохраняются или даже повышены, и мышечный тонус нормальный или повышен.

Сложные клинические синдромы при поражении отдельных частей нервной системы

Повреждение отдельных частей нервной системы, как правило, не вызывает изолированный двигательный дефицит. Скорее всего, дефицит движения, как правило, сопровождаются соматосенсорными, специальными сенсорными, вегетативными, когнитивными, и/или нейропсихологическими нарушениями переменного типа и выраженности в зависимости от места и степени повреждения. Сложные клинические синдромы, связанные с поражением в определенных областях головного мозга (телэнцефалоне, диэнцефалоне, базальных ганглиях, лимбической системе, мозжечке и стволе мозга) будут описаны в соответствующих главах. В этом разделе мы представим типичные синдромы, связанные с поражением спинного мозга, нервных корешков, сплетений, периферических нервов, нервно-мышечных синапсов и мускулатурой.

Спинальные синдромы.

Поскольку спинной мозг содержит двигательные волокна, сенсорные и вегетативные волокна и ядра в близком пространственном соотношении друг с другом, повреждения спинного мозга могут вызывать широкий спектр неврологических расстройств. Тщательное клиническое обследование, как правило, обеспечивает высокую точность локализации очага поражения, но только тогда, когда экзаменатор обладает достаточными знаниями анатомии соответствующих двигательных, чувствительных и вегетативных путей.

Общие анатомических представления. Спинной мозг, как и мозг, состоит из серого вещества и белого вещества. Белое вещество содержит восходящие и нисходящие волокна путей, в то время как серое вещество содержит нейроны разных видов: передние рога содержат в основном двигательные нейроны , боковые рога - в основном вегетативные нейроны, и задние рога в основном соматосенсорные нейроны, которые участвуют в ряде различных афферентных путей. Кроме того, спинной мозг содержит внутренний нейронный аппарат, состоящий из интернейронов, ассоциации нейронов и спаечных нейронов, процессы которых поднимаются и спускаются в проприоцептивном пучке. У взрослых, спинной мозг короче позвоночного столба: он простирается от краниоцервикального перехода до уровня межпозвоночного диска между первым и вторым поясничными позвонками (L1¬2); это необходимо иметь в виду при локализации уровня спинального процесса. Отрезки нервной трубки (примитив спинного мозга) соответствуют таковым в позвоночнике только до третьего месяца беременности, после чего рост позвоночника постепенно обгоняет, рост спинного мозга. Нервные корешки выходят из позвоночного канала соответствующих уровней, так что нижний грудной и поясничный корешки должны проходить все более длинные расстояния через субарахноидальное пространство, чтобы достигнуть межпозвонковых отверстий, через которые они выходят. Спинной мозг заканчивается, конусом на L1 или L2 уровне (редко на уровне L3). Ниже этого уровня расположены только нити нервных корешков, так называемый конский хвост (хвост лошади). На двух участках, однако, спинной мозг выглядит несколько набухшим, а именно, в шейном и поясничном расширениях. Первый содержит сегменты, соответствующие верхним конечностям (C4-T1), которые образуют плечевое сплетение; последний содержит сегменты для нижних конечностей (L2¬S3), которые образуют пояснично-крестцовое сплетение.

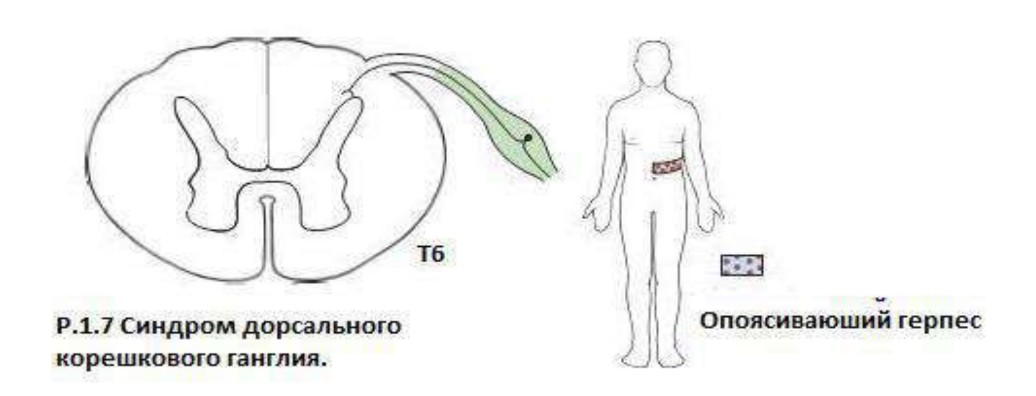
Повреждения спинного мозга иногда влияют только на белое вещество (повреждения задних столбов) или только серое вещество (острый полиомиелит), но чаще всего поражения затрагивают белое и серое вещество. В следующих параграфах, проявления типичных синдромов поражения спинного мозга будет представлено с актуальной точки зрения.

Для полноты картины, ряд синдромов, характеризующихся в основном или исключительно соматосенсорным дефицитом будет также представлены здесь.

<u>Синдромы при поражении отдельных путей спинного мозга, ядерных зон и нервов.</u>

Синдром спинномозговых ганглиев (рис. 1.7).

Поражение одного или нескольких спинальных ганглиев нейротропным вирусом встречается чаще всего в грудной области и вызывает болезненные эритемы соответствующего дерматома (ы), с последующим образованием везикул в области кожи. Эта клиническая картина, называется опоясывающий лишай, связана с очень неприятными ощущениями, колющими болями и парестезиями в пораженной области. Инфекция может переходить из спинальных ганглиев в спинной мозг, но, если это произойдет, то, как правило, остается ограниченным небольшим участком внутри спинного мозга. Поражение передних рогов, вызывает вялый парез редко, и гемипарез или парапарез еще реже. Электромиография может продемонстрировать сегментарный дефицит в 2/3 всех случаев, но, так как опоясывающий герпес обычно находится в грудном отделе, дефицит имеет тенденцию быть функционально незначительным.



Р.1.7 Синдром дорсального корешкового ганглия.

В некоторых случаях поражения кожи отсутствуют. Опоясывающий Герпес является относительно распространенным, с частотой 3¬5 случаев на 1000 человек в год; лица с ослабленным иммунитетом (со СПИДом, злокачественными новообразованиями, или при иммуносупрессии) подвергаются повышенному риску. Рекомендуется лечение с использованием ацикловира, местного дерматологического препарата. Даже при надлежащем лечении постгерпетическая невралгия в пострадавшей зоне является не редким осложнением. Это можно лечить

симптоматически различными лекарственными препаратами, в том числе карбамазепином и габапентином.
Синдром заднего корешка (рис. 1.8).
Если два или более смежных задних корешка полностью поражены, в соответствующих дерматомах чувствительные ощущения частично или полностью утрачены. Неполные поражения заднего корешка влияют на различные сенсорные расстройства частичные болевые ощущения. Поскольку поражение прерывает периферическую рефлекторную дугу, сенсорный дефицит сопровождается гипотонией и гипорефлексией или арефлексией в мышцах, иннервируемых пораженными корешками. Эти типичные нарушения возникают только при поражении несколько смежных корешков.
Синдром заднего столба (рис. 1.9). Задние столбы могут быть вторично вовлечены патологические процессы, влияющие на ганглиозные клетки дорсальных корешков и задних корешков. Поражения задних столбов, как правило, ухудшают чувство положения и чувство вибрации, дискриминации и стереогноза. При их поражении возможен положительный симптом Ромберга, нарушение походки, что значительно ухудшается, когда глаза закрыты (в отличие от мозжечковой атаксии). Повреждения задних столбов часто приводят к повышенной чувствительности и к боли. Возможные причины включают дефицит витамина B12 (например, в "фуникулярный миелоз"), миелопатии и компрессии спинного мозга (например, стеноз позвоночного канала на шейном уровне). «Табес дорзалес» по причине сифилиса редко встречается в Северной Америке и Западной Европе, но и становится все более распространенным типом нарушения задних столбов в других частях мира.
Синдром заднего рога (рис. 1.10) может быть клиническим проявлением сирингомиелии, гематомиелии, интрамедуллярной опухоли спинного мозга. Поражения заднего рога сопровождаются соматосенсорными сегментарными нарушениями.
Боль и температурные ощущения утрачиваются в соответствующих ипсилатеральных сегментах, поскольку эти проводники проходят через второй нейрон, расположенный в заднем роге, аксон которого поднимается в боковом спиноталамическом пути. Утрата болевой и температурной чувствительности при поражении заднего рога называется диссоциированным соматосенсорным нарушением. Ниже уровня поражения боль и температурные ощущения сохранены, так как они локализуются в не поврежденном боковом спиноталамическом тракте, лежащем в переднем канатике.

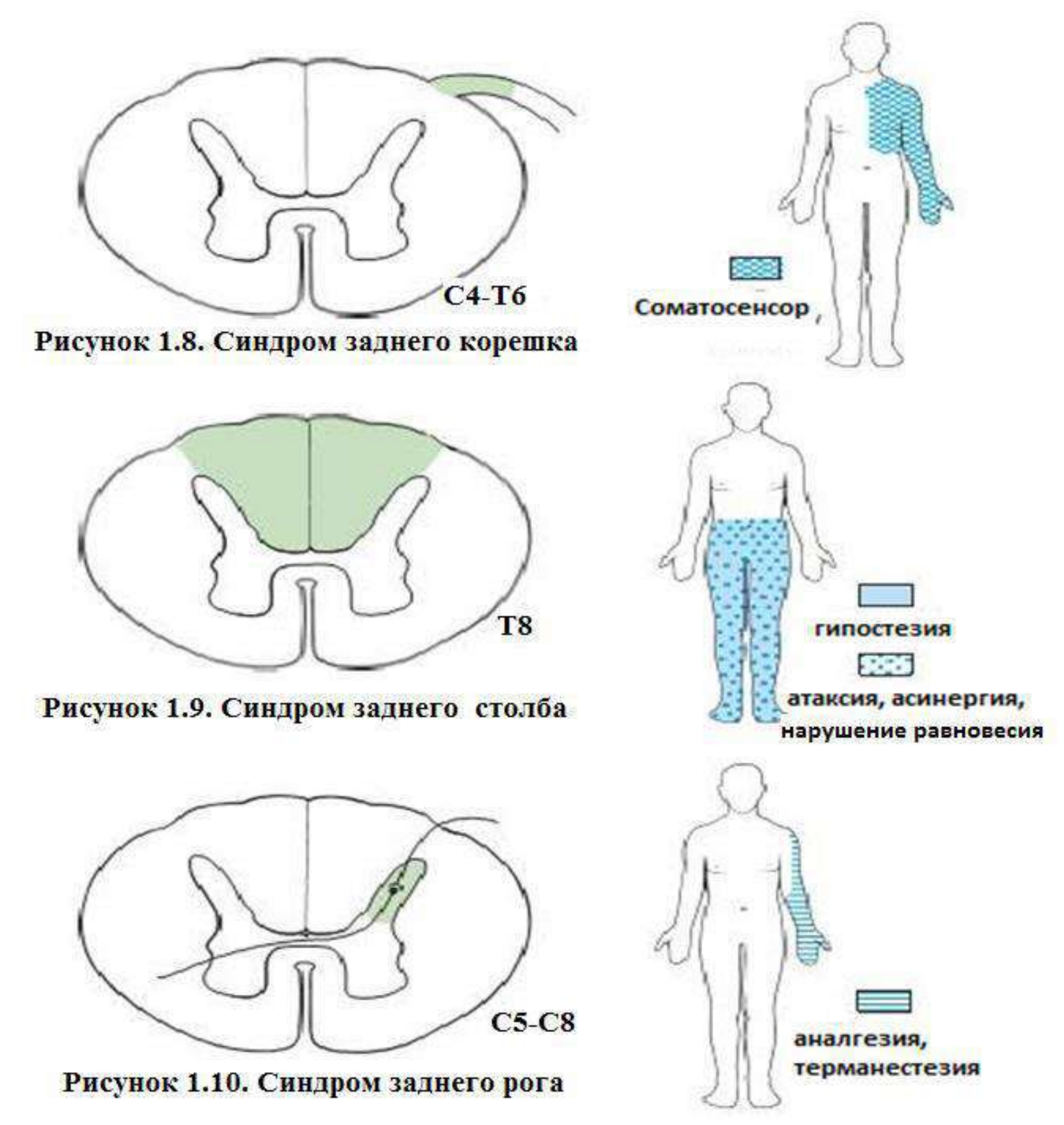


Рисунок 1.8. Синдром заднего корешка

Рисунок 1.9. Синдром заднего столба

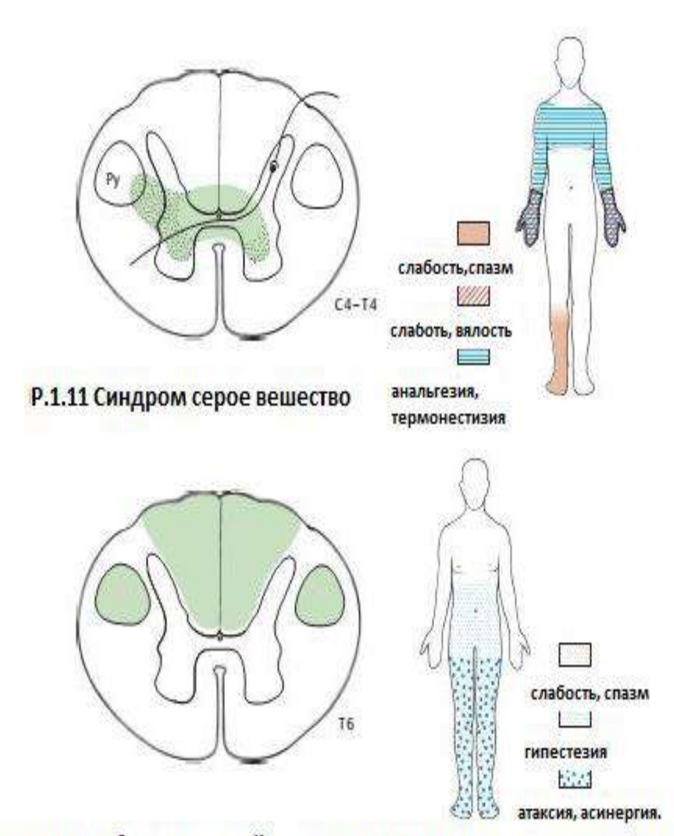
Рисунок 1.10. Синдром заднего рога

Синдром серого вещества (рис. 1.11).

Поражение центральной части спинного мозга - серого вещества при сирингомиелии гематомиелии, интрамедуллярной опухоли спинного мозга или других процессах повреждает все волокна путей, проходящих через серое вещество. Наиболее заметно страдают те волокна, которые берут свое начало в клетках задних рогов спинного мозга и являются проводниками грубого давления, прикосновения, боли и ощущения температуры. Эти волокна пересекающиеся под прямым углом в центральной части серого вещества, затем поднимаются в переднем и боковом спиноталамических путях. Поражение серого вещества сопровождается двусторонним диссоциированным чувствительным нарушением в пораженном сегменте. Сирингомиелия характеризуется образованием одного или более заполненных жидкостью полостей в спинном мозге. Аналогичное заболевание в стволе головного мозга называется сирингобульбия. Полости могут быть образованы с помощью ряда различных механизмов и распределены в спинном мозге в

зависимости от механизма их формирования. Некоторые полости представляют расширение центрального канала спинного мозга, который может или не может осуществлять связь с четвертым желудочком. Термин гидромиелия иногда используется в широком смысле для обозначения полости центрального канала, но он относится к идиопатическому, врожденному варианту сирингомиелии, в котором евстахиева труба сообщается с субарахноидальным пространством, и их следует использовать только в этом смысле. Сирингомиелия чаще всего поражает шейный отдел спинного мозга, сопровождается утратой болевой и температурной чувствительности в плечах и верхних конечностях. Прогрессивное расширение может повредить длинные участки спинного мозга, сопровождаясь спастическим парапарезом и нарушением мочевого пузыря, кишечника и сексуальной функции. Сирингобульбия часто приводит к односторонней атрофии языка, гипоалгезии или аналгезии лица, а также к различным видам нистагма в зависимости от места и конфигурации полости.

Синдром сочетанного поражения задних столбов и кортикоспинальных путей (фуникулярный миелоз) (рис. 1.12).



Р.1.11 Синдром серое вещество

Р.1.12 Комбинированный синдром заднего позвоночника и кортикоспинального тракта(фуникульярный миелоз.)

Чаще всего наблюдается при недостатке витамина B12 из-за нарушения всасывания в желудке (например, при атрофическом гастрите), и в таких

случаях выявляют "подострую комбинированную дегенерацию». Очаги демиелинизации встречаются в шейном и грудном отделах в задних столбах (70¬-80%), и несколько реже в пирамидных путях (40-50%), в то время как серое вещество обычно не страдает. Повреждение заднего столба приводит к потере чувства положения и чувства вибрации в нижних конечностях, что приводит к спинальной атаксии и выявляют положительный симптом Ромберга. Повреждение, сопровождающее пирамидный тракт с двух сторон вызывает спастический парапарез и гиперрефлексию с двусторонними знаками Бабинского.

Синдром переднего рога (рис. 1.13).

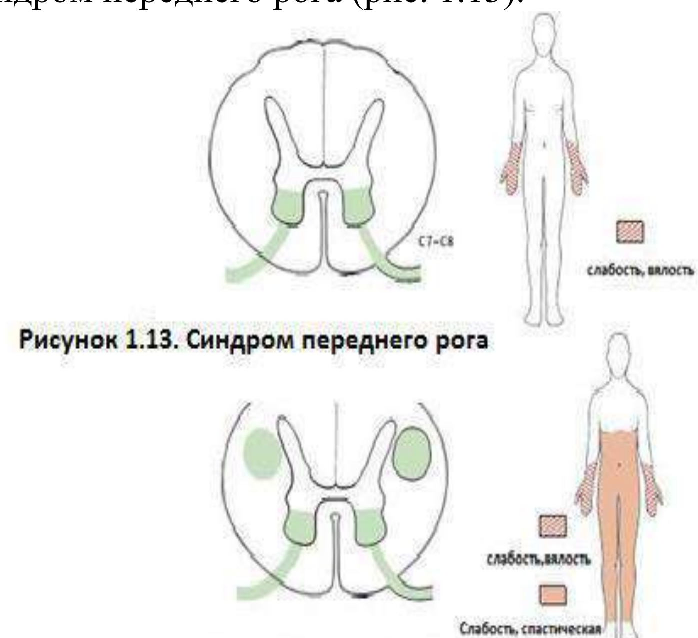


Рисунок 1.13. Синдром переднего рога

Рис.1.14 Комбинированный синдром передного рога и пирамидального тракта. Боковой амиотрофический склероз

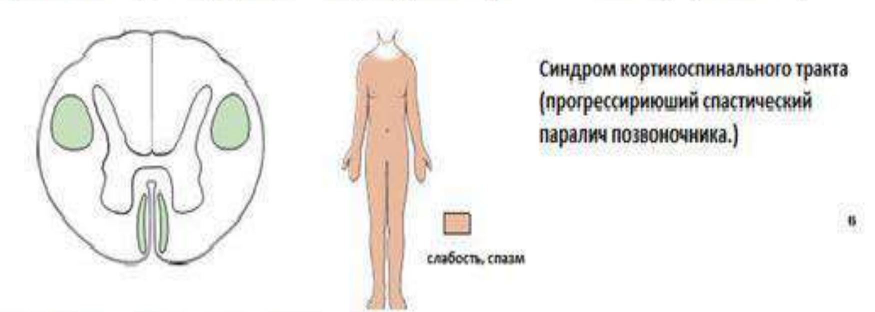


Рис.1.15 Синдром кортико-спинального пути

Острый полиомиелит и спинальная мышечная атрофия различного типа специфически влияют на клетки передних рогов, особенно в шейном и поясничном утолщениях спинного мозга. При полиомиелите (вирусная инфекция) клетки передних рогов остро и необратимо поражаются, в основном в поясничной области, в результате чего наблюдается периферический парез мышц в соответствующих сегментах. Проксимальные мышцы, как правило, сильнее, чем дистальные. Мышцы становятся атрофичными и, в тяжелых случаях, могут быть полностью

заменены соединительной тканью и жиром. Редко страдают все мышцы конечности, так как клетки переднего рога расположены в длинных вертикальных колоннах в спинном мозге.

Комбинированное поражение переднего рога и пирамидного пути(рис. 1.14). Это нарушение рассматривается при боковом амиотрофическом склерозе, как результат дегенерации обоих центральных и периферических двигательных нейронов. Клиническая картина представляет собой сочетание периферического и спастического пареза. Атрофия мышц, появляющаяся в начале заболевания, как правило, прогрессирует настолько глубоко, что глубокие сухожильные рефлексы отсутствуют, если были поражены только нижние двигательные нейроны. Из-за одновременного повреждения верхних двигательных нейронов (с поражением тракта и появлением пирамидной спастичности), рефлексы часто сохраняются и могут быть повышены. Сочетание с дегенеративными изменениями двигательных ядер черепно-мозговых нервов может привести к дизартрии и дисфагии (прогрессирующий бульбарный синдром).

Синдром поражения кортикоспинальных трактов (рис. 1.15).

Поражение корковых двигательных нейронов сопровождается дегенерацией кортикоспинального тракта при различных заболеваниях: боковой амиотрофический склероз и более редкие формы наследственной спастической параплегии. Наиболее распространенная субформа этой болезни происходит из-за мутации гена в АТФазы семейства AAA на хромосоме 2. Заболевание проявляется в детском возрасте и прогрессирует медленно. Пациенты первоначально жалуются на чувство тяжести, а затем слабости в нижних конечностях. Спастический парапарез со спастическим нарушением походки постепенно прогрессирует. Спастический парез верхних конечностей развивается намного позже.

Синдром комбинированного поражения задних столбов, спиноцеребеллярные путей, и пирамидных путей (рис. 1.16).

Когда патологический процесс затрагивает все эти системы, дифференциальный диагноз должен включать спиноцеребеллярную атаксию типа Фридрейха, аксональную форму наследственной нейропатии (HSMN II), и другие атаксии. Характерные клинические проявления выявляют в каждой из участвующих систем. Атаксия Фридрейха начинается в возрасте до 20 лет с утратой дорсальной части ганглиозных клеток, что приводит к дегенерации задних столбов. Клинические проявления в виде ухудшения ощущения положения в простанстве, чувства дискриминации и стереогноза и положительным симптомом Ромберга. Боль и температурная чувстительность не страдают. Атаксия является серьезным проявлением, потому что оба задние столбы и спинномозговые мозжечковые тракты участвуют. Проявления выявляются когда пациент пытается ходить, стоять, или сидеть, а также

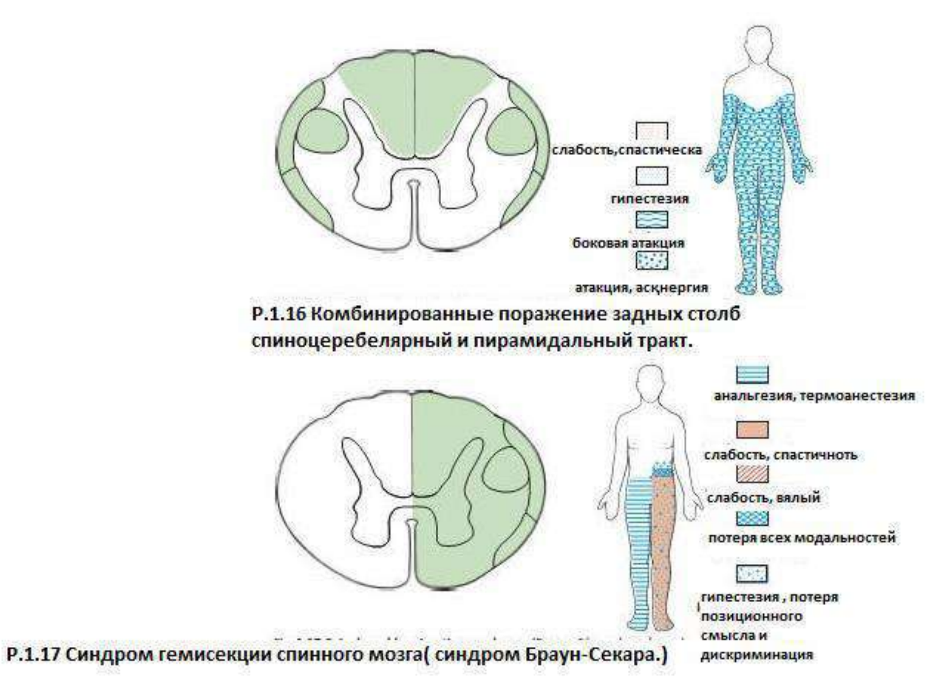
выполняет пальце-носовую пробу и коленно-пяточную пробу. Походка пациента является несогласованная с семенящими шагами, становится спастический с течением времени, так как постепенно наступает дегенерация пирамидного тракта. У половины всех пациентов выявляются деформации скелета, сколиоз или стопа Фридрейха.

Атаксия Фридрейха может быть диагностирована, при наличии следующих клинических критериев:

• Прогрессивная атаксия при исключении другой известной причины, начиная в возрасте до 25 лет
• аутосомно-рецессивное наследование
• Отсутствие глубоких сухожильных рефлексов в нижних конечностях
• нарушение задних столбов
• появление дизартрии в течение пяти лет после начала заболевания

Диагноз может быть окончательно установлен методом молекулярно-генетического тестирования, чтобы выявить основной генетический дефект на хромосоме 9.

Синдром половинного поражения спинного мозга (Синдром Броун-Секара, рис 1.17)



Р.1.16 Комбинированные поражение задных столб спиноцеребелярный и пирамидальный тракт.

Р.1.17 Синдром гемисекции спинного мозга(синдром Браун-Секара.)

Встречается редко и, как правило, неполный. Наиболее распространенными причинами являются травма спинного мозга и грыжа диска шейного отдела. Прерывание нисходящих двигательных путей на одной стороне спинного мозга вызывает первоначально вялый парез, ипсилатерально парез ниже уровня поражения (как появление спинального шока), который позже становится спастический и сопровождается гиперрефлексией, симптомом Бабинского и вазомоторными нарушениями. Поражение задних столбов на одной стороне спинного мозга вызывает

ипсилатерально потерю чувства положения в простанстве, чувство вибрации и тактильной чувствительности ниже уровня поражения. Атаксия, которая обычно вызвана повреждением заднего столба не может быть продемонстрирована из-за сосуществующего ипсилатерального пареза. Боль и ощущение температура сохранены на стороне поражения, так как волокна, болевой и температурной чувствительности уже перешли на другую сторону, чтобы подняться в боковом спиноталамическом пути. Болевые ощущения и температурные ощущения утрачиваются контрлатерально ниже уровня поражения, так как спиноталамический тракт нарушен ипсилатерально. Простые тактильные ощущения не нарушаются, так как эти ощущения осуществляется волокнами двух различных путей: в задних столбах и переднем спиноталамическом тракте.

Кроме поражения длинных проводящих путей, клетки переднего рога могут быть повреждены в различной степени на уровне поражения, в результате чего возможен периферический парез. Раздражение задних корешков также может вызвать парестезии или корешковые боли в соответствующих дерматомах.

• сухожилие или мышечные рефлексы натяжные
• Поверхностные рефлексы
• Примитивные рефлексы

Рефлексы являются важной частью неврологического обследования. Они являются объективным свидетельством состояния нервной системы.

РЕФЛЕКСЫ.

Исследование сухожильных рефлексов включает изучение рефлекторной дуги и супрасегментных систем, которые их тормозят и изменяют качество рефлексов. Сегментарная рефлекторная дуга состоит из афферентного и эфферентного участков. Система афферентного участка имеет свои ячейки в спинальных ганглиях, а его рецепторы локализованы в мышечных веретенах. Волокна эфферентной дуги возникают из клеток передних рогов. Выделяют гамма и альфа эфферентные волокна, они контролируются супрасегментарными системами. Если сухожильный рефлекс отсутствует, то патологический процесс локализован в сегментарной дуге или в переднем корешке. Заболевания мышц, периферических нервов, передних корешков, или спинного мозга сопровождаются снижением сухожильных рефлексов. Сухожильные рефлексы в нижних конечностях легче выявить и они более активны, чем в верхних конечностях. У молодых, возбудимых пациентов, или если они смущены выявляют повышенные сухожильные рефлексы. При осмотре необходимо оценить другие сопутствующие физические признаки и сравнить рефлексы на левой и правой половине тела, рефлексы с верхних и нижних конечностей.

Когда сухожильный рефлекс изменен (если он не отсутствует), используют синонимичные термины для его описания, такие как гиперактивный, повышенный или патологический. Используют следующие рекомендации, чтобы идентифицировать, является ли сухожильный рефлекс измененным или повышенным:

1. Порог стимула. Является ли приложенная сила, чтобы растянуть сухожилие и вызвать рефлекс меньше, чем требуется, чтобы вызвать рефлекс на другой стороне тела? Если же сокращение мышц выявляется при использовании среднего пальца вместо молотка, то порог стимула уменьшается, а рефлекс повышается.
2. Рефлексогенные зоны. Коленный рефлекс может быть вызван, как правило, при раздражении связки надколенника. Если рефлекс вызывается ударом по середине голени, то рефлексогенная зона увеличивается, и рефлекс является ненормальным. Это еще одно проявление пониженного порога стимула.
3. Степень и продолжительность ответа. При ненормальном рефлексе можно наблюдать несколько из мышечных сокращений, он длится дольше, и другие мышцы (аддукторы или даже противоположные) могут также сокращаться. При нормальном коленном рефлексе можно увидеть сокращение четырехглавой мышцы и отсутствие движения ноги. Аномальный коленный рефлекс может проявляться его повышением до прямого положения ноги и медленной релаксации.

Рефлексы исследуются в положении больного лежа, когда пациент расслаблен и конечности поддерживаются. Беспокойство может увеличить сухожильные рефлексы. Тревога и сокращение антагонистов может изменить рефлекс.

Челюстной рефлекс (пятый черепной нерв, жевательные мышцы)

Как показано на рисунке 1.18, поместите левый указательный палец в горизонтальном положении на подбородке пациента. Нанесите удар по вашему пальцу, пациент должен открыть рот около 2 см. Доведите молоток сверху вниз в направлении, указанном стрелкой. В случае ненормальной реакции наблюдается быстрое закрытие челюсти. У большинства людей нет ответной реакции. Данный рефлекс не имеет значения в диагностике сегментарных поражений. Одностороннее поражение супрасегментных участков не сопровождается аномальной реакцией нижней челюсти, а двустороннее поражение - сопровождается.

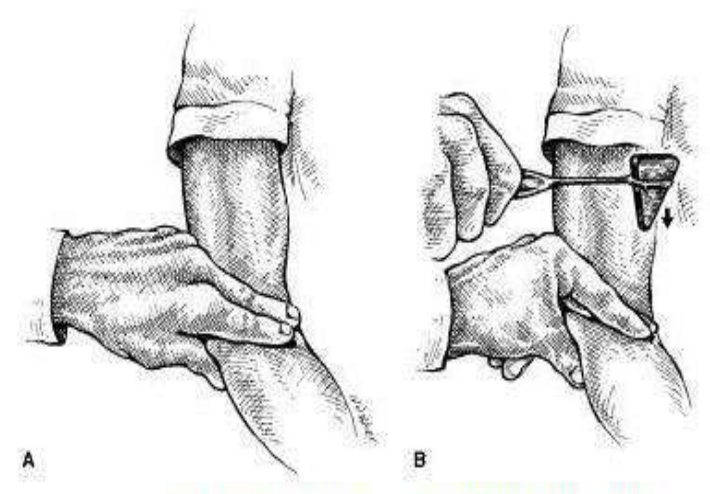


Р.1.18 Челюстгной рывок вызывается вашим собственным пальцем на подбородке пациентов, рот пациентов слегка открыт. Движение молотка сверху вниз(стрелка).

Бицепитальный рефлекс.

Это рефлекс корешка С6, бицепса и мышцы плеча. Пациент должен лежать на спине, руки по бокам, с согнутыми локтями на 30-45 градусов. Поместите свой левый указательный и средний пальцы на сухожилие бицепса, как показано на рисунке 1.19А. Напрягите пальцы в локтевой ямке и частично супинируйте руку, растягивая кожу в локтевой ямке. Это удлиняет сухожилие бицепса и располагает для исследования._ Затем нанесите раздражение молотком. Держите направление головки молотка параллельно продольной оси двуглавой мышцы, как на рисунке 1.19В.

Нормальным ответом является сокращение двуглавой мышцы, как правило, не достаточно сильное, не вызывает сгибание предплечья. Поражение надсегментарных участков может сопровождаться сокращением и других мышц (например, сгибателей пальцев или плечелучевой), вызывая сгибание предплечья. Поражение на уровне сегмента (корешок С6) сопровождается отсутствием сокращения бицепса, но небольшие сокращения сгибателей пальцев можно увидеть. Эта реакция известна как инверсия двуглавого рефлекса.



Р.1.19 Обследование бицепс рефлексов.
А. Исследователь палцами растягивает сухожилия бицепсов.
В. Исследователь ложится на спину , продолжая растягивать сухожилие. Держите направление молотка параллелно длинной оси бицепса.

Плече-лучевой рефлекс (супинатор-рефлекс)

Пациент находится в том же положении, что и для исследования рефлекса двуглавой мышцы но, его предплечье согнуто. При нормальном ответе видно сокращение плечелучевой мышцы, но не достаточно сильное, чтобы сгибать предплечье. При надсегментарном поражении ответ является ненормальным. При поражении С6 на уровне сегмента плечелучевой рефлекс не вызывается, а будут сгибание пальцев кисти (перевернутой супинатор рефлекс).

Трицепительный рефлекс

Пациент должен лежать на спине. Расположите левое предплечье через на живот, локоть примерно под прямым углом. Осторожно потяните левую руку к себе и ударьте сухожилие трицепсов. В норме ответ меньше, чем ответная реакция рефлекса двуглавой мышцы, не вызывает расширение предплечья. Если рефлекс не получен, измените степень сгибания в локтевом суставе.

Рефлекс сгибания пальца

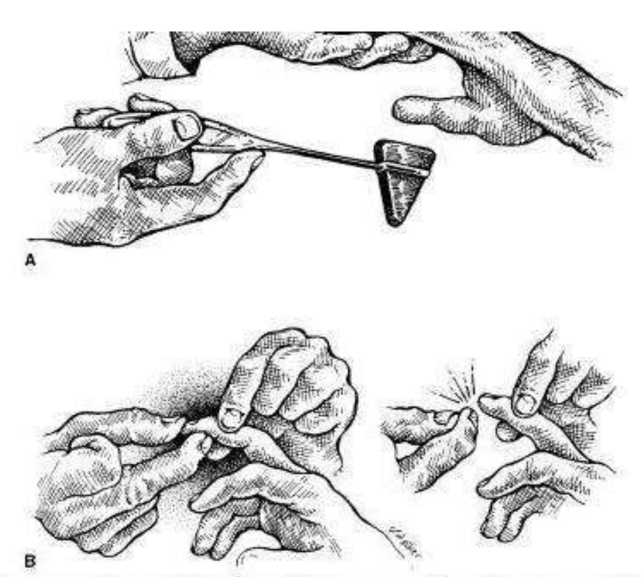
Рефлекс сгибания пальца не имеет диагностического значения на сегментарном уровне. Он отсутствует у многих людей. Рефлекс является информативным, когда он наблюдается в одной руке. Держите руку пациента пальцами, как на рисунке 1.20а. Произведите небольшое расширение на запястье пациента и сгибание его фаланговых и межфаланговых суставов. Затем осторожно нанесите раздражение на тыльной стороне пальцев молотком. Пальцы пациента сгибаются, нежно схватывают ваши пальцы.

Если они присутствуют в обеих руках, рефлекс ничего не значит. Когда он присутствует на одной стороне, это убедительное доказательство, что

существуют супрасегментные поражения, относящиеся к сгибанию пальцев конечности.

Рефлекс Гофмана

Рефлекс Гофмана также не имеет диагностического значения на сегментарном уровне. Он отсутствует у большинства людей. Тем не менее, это еще один способ для оценки тонуса сгибателей пальцев и является наиболее полезным, когда он присутствует на одной стороне. Удерживай средний палец пациента дистально на уровне межфалангового сустава между большим и указательным пальцем, как на рисунке 1.20В. Насильно и быстро сгибай средний палец дистальной фаланги пациента, и сразу же отпусти так, чтобы фаланга создавала треск при разгибании. Это будет растягиваться сгибатель среднего пальца пациента.



Р.1.20 А.Для оценки тонуса сгибания палцев левой руки у пациентов проводиться осмотр левой руки. Исследователь бьёт молотком по тылной стороне своих пальцев.

В. Рефлекс Хоффмана. Метод описан в тексте.

Коленный рефлекс

При положении лежа на спине пациента (или сидя), сгибает колено примерно под прямым углом. Если пациент лежит на спине, поддержите его колено рукой или подушкой. При сравнении правых и левых коленных рефлексов, сгибание в коленном суставе (и, следовательно, четырехглавой мышцы) является одинаковым в обеих ногах. Ударить молотком необходимо по связке надколенника. Нормальная реакция изменяется от видимого сокращения четырехглавой мышцы до поднимания ноги с кровати или стола.

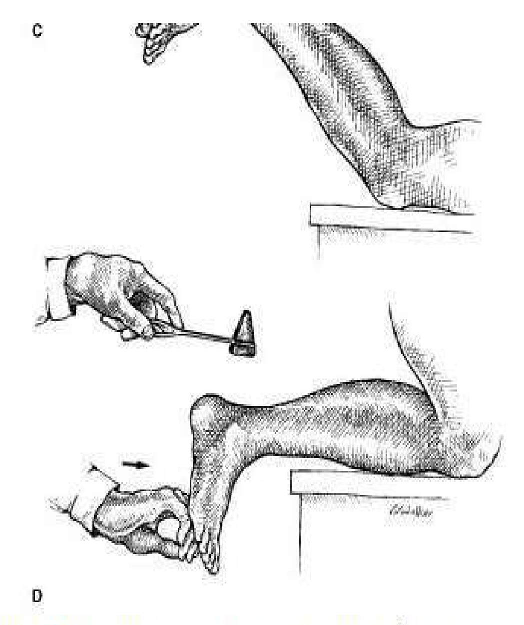
Голеностопный рефлекс

Есть несколько способов, чтобы вызвать этот рефлекс. Самый удобный и быстрый является наименее чувствительным и наименее надежным.

• Как на рисунке 1.21A. Ноги пациента вытянуты в колене. Положите тыльную руку на подошву стопы пациента и пассивно согните стопу. Вы использовали ногу как рычаг, чтобы растянуть ахиллово сухожилие, икроножную и камбаловидную мышцы.

Затем нанести удар молотком по ахиллову сухожилию. При отсутствии мышечного сокращения с помощью этого метода, это не означает, что рефлекс отсутствует. Попробуйте следующий метод.

• Как на рисунке 1.21B (это обычный метод), поставьте одну ногу на противоположную голень, тем самым сгибая колено. Применить мягкое давление на стопу, а затем нанести удар по сухожилию.



Р.1.21 Исследование голеностопного рефлекса.

А. Пациент лежит на спине с вытянутым коленом. Исследователь мягко рассекает стопу пациента а затем ударяет молотком по собственным пальцам.

В. Более чуствительный метод исследования рефлекса. Исследователь пассивно рассекает ноги.

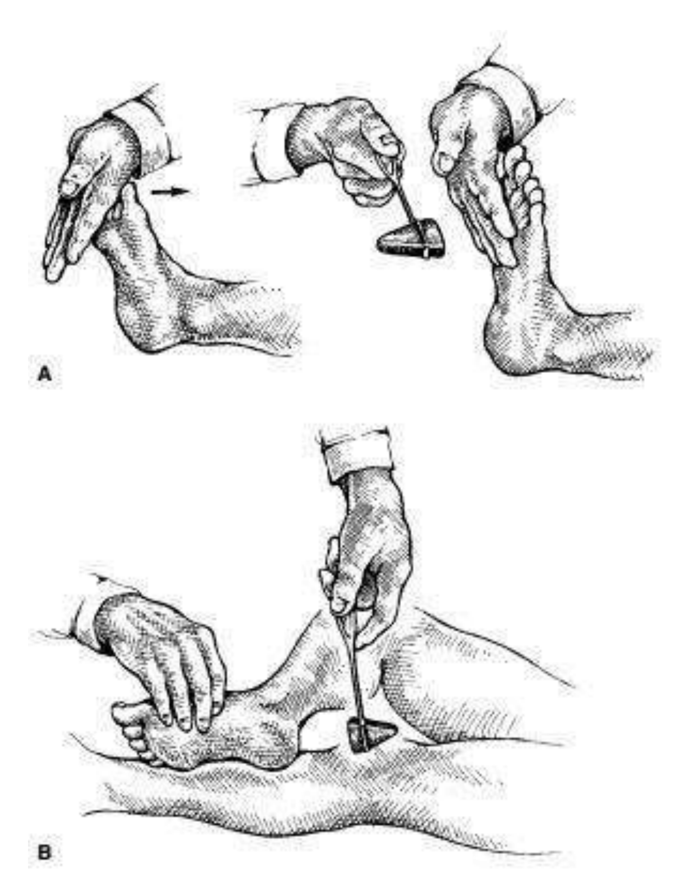
С. Вероятно лучший метод оценки лодыжечного рефлекса. Исследователь рассекает ноги.

Д. Похожие на С. Пациент опускаеться на колени на смотровой столь, затем исследователь пассивно рассекает стопе и раздрожает сухожилие.

Согните колено, как на рисунке 1.21C. Приложите мягкое давление на подошву стопы, чтобы вызвать некоторое сгибание и растяжение мышц, а затем нанести удар сухожилия. Если рефлекс отсутствует при использовании этого метода, имеется патология в сегменте L5-S1.

• Как на рисунке 1.21D, Сгибая пассивно стопу рукой, не ударяя по сухожилию. Можно увидеть повторное подергивание мышц или клонус.

Клонус имеет такое же значение, как и патологические рефлексы. Наличие клонуса почти всегда свидетельствует о надсегментарных поражениях.



При положении лежа на спине пациента, согните его бедро и колено 30-45 градусов. Затем нанести внезапный, устойчивый рывок к икроножной и камбаловидной мышцам пассивно сгибая ногу. При растяжении наблюдается сокращение икроножной мышцы, при расслаблении, сокращение продолжается до тех пор, как вы поддерживаете пассивное сгибание.

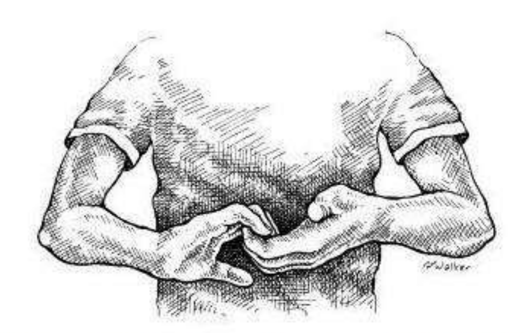
Это повторное подергивание мышц. Можно выявить два или три подергивания почти у всех людей. При наличии надсегментарного поражения, это будет продолжаться до тех пор, как вы поддерживаете сгибание в лодыжке.

Клонус может быть возбужден в колене, при быстро толчке надколенника вниз, в запястье и пальцах, при быстром растягивании сгибателей, и в предплечье.

Если вы не можете вызвать коленный рефлекс, можно помочь себе следующим образом:

• Попросите пациента отвлечься и не смотреть, как исследуется рефлекс.

• Скажите ему, чтобы он зацепил пальцы вместе, как показано на рисунке 1.22. Когда вы собирается ударить надколенник молотоком и вызвать рефлекс, попросите его потянуть одну руку другой.



Р.1.22 Усиление сухожильных рефлексов, по мере того как исследователь ударяет сухожилие, пациентов просят вытянуть руки.

• Если рефлекс не вызывается, попросите пациента сжать пальцы другой руки в кулак. При исследовании рефлекса, попросите его сделать плотный, крепкий кулак.

ПОВЕРХНОСТНЫЕ РЕФЛЕКСЫ

Роговичный рефлекс

Исследование роговичного рефлекса указывает на сегментарную рефлекторную дугу и исключает уровень таламуса надсегментарной системы.

Фарингальный рефлекс

Глоточный рефлекс часто отсутствует. (См разделы девятая и десятая пара черепно-мозговых нервов)

брюшные Рефлексы

Подобно роговичному рефлексу, брюшные рефлексы могут отсутствовать на своей стороне вследствие сегментарного поражения, а также контрлатерального супрасегментного поражения. При стимуляции болью простым прикосновением, возникает ответная реакция сокращения мышц брюшной стенки.

Пациент должен лежать на спине и расслабится. Необходимо провести Прикосновение к коже живота булавкой, карандашом или остроконечной ручкой молоточка в направлении стрелок, как показано на рисунке 1.23. При Каждом стимуле Придерживайтесь в пределах приблизительного Дерматома для каждого индивидуального спинного нерва. Каждый раз Перемещайте раздражение по отношению к средней линии. Обычным ответом является сокращение мышцы и движение пуповины по направлению к стимулу. Не проводите стимул настолько сильно который может непосредственно растягивать основные мышцы. Стимул прикладывают к коже.

Поражения спинномозговых нервов или корешков от Th7 до Th11 приводит к отсутствию брюшных рефлексов. Брюшной рефлекс во многом зависит от целостности мультисинаптической (multisynaptic)

надсегментарной системы, частью которой является пирамидного тракта. Таким образом, одностороннее отсутствие брюшных рефлексов может быть ранним и чувствительным признаком недавнего острого заболевания пирамидного тракта. Брюшные рефлексы обычно отсутствуют у больных с рыхлым животом, растянутыми мышцами живота и у пожилых людей.

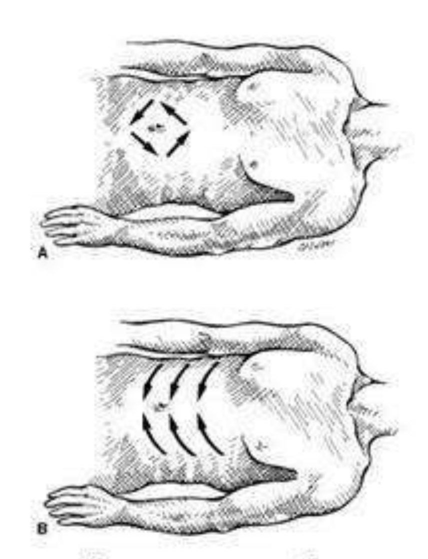


Рис.1.23. Брюшной рефлекс должен быть путём перемещения раздражения в направлении стрелок как В, а не как А.

Кремастерный рефлекс

Прикоснитесь к внутренней верхней части бедра булавкой или карандашом. Стимул должен быть таким же, как при вызывании брюшных рефлексов. Ответной реакцией является поднимание яичка (не мошонки) на той же стороне. Рефлекс исчезнет при сегментарном поражении первого и второго поясничных корешков или сегментов спинного мозга и, так же как брюшной рефлекс, при поражении корково-спинального тракта.

Рефлекс Бабинского

Ответной реакцией при данном рефлексе является подошвенное разгибание на сенсорное прикосновение, является ранним и надежным признаком поражения кортикоспинального тракта. Не смотря на это, Этот рефлекс не имеет никакого значения при уточнении локализации поражения, тем не менее , когда пациент находится по любой причине в коме или спит наличие данного рефлекса диагностически крайне значимо.

Как признак сегментарного нарушения Этот рефлекс не имеет диагностической значимости. При раздражении подошвы стопы у большинства людей данное действие приводит к быстрому тазобедренному сгибанию в коленном суставе, к сгибанию в лодыжке, и подошвенному приведению пальцев стопы. Важно, что эту серию движений вы наблюдаете у каждого пациента, при осмотре. Данная

Нормальная реакция называется реакцией подошвенного сгибания. Патологической реакцией является разгибание большого пальца и сгибание других пальцев. Это разгибательный подошвенный ответ, или ответ Бабинского. Наиболее Важно, оценить разгибание большого пальца ноги.

• Нижняя конечность должна быть выпрямлена в тазобедренном и коленном суставах (то есть, с пациентом должен полностью лежать на спине).

• Стимул должен быть твердым и раздражающим.

• Проведение по подошве стопы должно быть сделано тупым лезвием рефлекторной стороной молотка.

• Стимул Начинается с внешней стороны пятки с дальнейшим движением стимула к большому пальцу стопы.

Стимул может быть Остановлен, когда будет получен ответ. Большой палец может начать разгибаться после того, когда движение молоточка было сделано 3 см или даже меньше. Общее движение стимула должно быть сделано по боковому краю стопы к мизинцу, а затем через подошву к головке плюсневой кости к большому пальцу. Ответ, как правило, появляется, когда раздражение подошвы было достаточно длительным. Если пациент не позволит вам прикоснуться к подошве, вы можете применить афферентный стимул на:

• заднебоковую поверхность стопы, проводя движение, в виде поглаживая сзади и
ниже латерального края лодыжки, продолжая это движение до дорсолатерального край стопы

• по Краю большеберцовой кости, нажав на костный бугор и проводя
плотно пальцем вниз по длине голени до лодыжки

• плотно сжимая икроножную и камбаловидную мышцы

Приходится признать , что данные раздражители являются менее надежными, чем использование стимула по подошве стопы.

Примитивные Рефлексы

Все примитивные рефлексы присутствуют у здоровых детей и являются врожденными. со временем как только развиваются высшие мозговые центры Они исчезают. Они могут появиться с болезнью или повреждением этих центров.

Хватательный рефлекс

Хватательный рефлекс может присутствовать у пациентов и быть двусторонними, появляясь у больных в полубессознательном состоянии. Как и в ответ на подошвенное разгибание при тех же клинических условиях, этот рефлекс не носит значимую полезную информацию. Поместите свой указательный и средний пальцы или ручку молотка на ладони пациента и медленно проведите по ладони в сторону большого

пальца или мизинца. Пальцы пациента сгибаются и хватаются за ручку молотка. Если вы сделает это быстро, вы можете убрать раздражитель, прежде чем пациент схватит ее. Иногда простое неподвижное прикосновение к ладони пациента может вызывать сгибание пальцев. Вы можете повторить стимул через неопределенный срок и повторно спровоцировать сгибание пальцев. Скажите пациенту "Не сжимайте эту [ручку], когда я положил ее в руку" - Он может преодолеть рефлекс, и как правило не делать это, но только однократно. После того, как он схватил его, он обычно по команде не может раскрыть ладонь. Этот рефлекс указывает на контралатеральное заболевание лобной доли. Рефлекс исчезнет при патологии кортикоспинального тракта.
сосательный рефлекс
Попросите пациента открыть рот примерно на 2 см, а затем прикоснуться к губам мокрым краем языка, перемещая язык от латеральной части губ к средней линии, а затем снова в поперечном направлении. Ответная Реакция представляет собой движение верхней и нижней губ в виде всасывания. Также можно получить Ответ при аккуратном постукивании по верхней или нижней губе молотком. Этот рефлекс также указывает на болезнь лобной доли. Он также присутствует при двустороннем поражении Кортикоспинального тракта или среднего мозга.
Ладонно-подбородочный рефлекс
Потрите ладонь пациента ручкой молотка. Надавливание должно быть твердым и должно быть направлено от пальцев к запястью, или наоборот. Положительный ответ является кратковременное мышечное мерцание или наличие ямочки на коже подбородка. Это указывает на контралатеральное заболевание лобной доли; этот рефлекс исчезнет при поражении корково-спинального тракта, а его достоверность и полезность не доказана.

ДВИГАТЕЛЬНАЯ СИСТЕМА

Внешность
Примечание: - любая асимметрия или дефект
- *Атрофии мышц*
- *Гипертрофия мышц.*

Если Вы сомневаетесь, в этом случае проведите изменрение окружности на фиксированном расстоянии выше / ниже сустава. Обратите внимание на группы мышц, участвующих в этом движении.
- *Мышечные подергивания* - нерегулярное, не ритмичное сокращение групп
двигательной единицы, которая может увеличиваться после тренировки и при прикосновении поверхности мышц.
Подергивания могут возникать у здоровых людей, особенно в круговых мышцах глаза. Отличить их от «фибрилляций», которые в свою очередь

являются чрезмерной активностью одного двигательного блока, могут быть обнаружены только с помощью электромиографии, за исключением мышц языка.

ТОНУС

Убедитесь в том, что пациент расслаблен, и оцените его тонус поочередно, при этом сгибая и разгибая локоть или запястье.

Примечание:

- *снижение тонуса*
- *Повышение тонуса*

«Складной-нож »: начальное сопротивление движению внезапно преодолено

(повреждение центрального двигательного нейрона),

«Свинцовая-труба »: стабильный рост сопротивления на протяжении всего акта движения. (экстрапирамидное поражение).

«Зубчатое колесо»: толчкообразное увеличение сопротивления (поражение экстрапирамидной системы).

Сила

Если Вы думаете о слабости пирамидной системы (то есть слабость, возникающая в результате повреждения моторной зоны коры или нисходящего двигательного тракта, то следующий тест прост, быстр, но чувствителен).

Попросите пациента руки держать вытянутыми в состоянии супинации в течение одной минуты. Глаза закрыты (в противном случае происходит визуальная компенсация). В Слабой руке постепенно происходит пронация и рука опускается вниз.

Чтобы уточнить локализацию поражения необходимо уточнить влияние спинального моторного корешка или соответствующего нерва (периферический мотонейрон), что требует проверки соответствующих отдельных групп мышц.

При тестировании отдельных групп мышц, необходимо уточнить поражение спинно-мозгового корешка или периферической иннервации.

Обследование - нижней конечности

Сила

При тестировании каждой группы мышц, следует думать какие корешки и какой нерв иннервирует данную группу мышц.

сгибание бедра

мышца ilio-psoas: корешки LI, L2, L3, бедренного нерва

Бедро согнуто против сопротивления

отведение бедра

Ягодичная мышца, и малая ягодичная мышца и тензорная широкая фасция: корешки L4, L5, S1 корни. Верхний ягодичный нерв

Пациент лежит на спине и пытается отвести ногу против сопротивления

сгибания в коленном суставе

подколенное сухожилие: корешки L5, SI, S2. Седалищный нерв

Пациент тянет пятку к ягодице и пытается сохранить эту позицию против сопротивления.

сгибание назад

Передняя большеберцовая мышца: корешки L4, L5. Глубокий малоберцовый нерв

Пациент пытается разгибать стопу против сопротивления. Может испытывать трудности при ходьбе на каблуках

Разгибание бедра

Большая ягодичная мышца: корешки L5, S1, S2 корни. Нижний ягодичный нерв.

Пациент пытается удержать пятку на кровати против сопротивления

Приведение бедер

Приводящие мышцы бедра: корешки L2, L3, L4. запирательный нерв

Пациент лежит на спине и пытается привести колени вместе при сопротивлении

разгибание в коленном суставе

Четырехглавая мышца: корешки L2,L3, L4 . бедренный нерв

пациент пытается разогнуть колено против сопротивления

Пронирование стопы (Plantarflexion)

Икороножная мышца, камбаловидная мышца: корешки SI, S2. Большеберцовый нерв.

Пациент пытается пронировать стопу против сопротивления. Могут возникнуть трудности при ходьбе на пальцах ног, прежде чем может быть выявлена.

КООРДИНАЦИЯ

Попросите пациента, чтобы он провел пяткой на противоположной стороне ноги от колена вниз по голени к большому пальцу ноги. Выявите атаксию (дискоординацию). Попросите пациента потоптаться на полу. Обратите внимание, на дисдиадохокинез (трудности с частой сменой движения).

тест Ромберга

Попросите пациента встать, чтобы пятки были вместе, сначала с открытыми глазами, а потом с закрытыми глазами.

Обратите внимание на любое чрезмерное раскачивание туловища или потерю равновесия

Сначала, когда глаза открыты или закрыты= Мозжечковый дефицит (мозжечковая атаксия)

Затем только, когда глаза закрыты ("позитивный" тест Ромберга) = Проприоцептивный дефицит (сенсорная атаксия)

Походка

РЕФЛЕКСЫ

Коленный рефлекс: корешки L2, L3 L4.

Убедитесь в том, что нога пациента расслаблена, положив ее на руку исследователя или свесив ее на край кровати. Ударте по надколенной чашичке молоточком и оцените сокращение четырехглавой мышцы. Обратите внимание на снижение или усиление рефлекса.

Ахиллов рефлекс: корешки SI, S2.

Поверните ногу пациента к наружи. Держите ноги в небольшом сгибание. Убедитесь, что нога расслаблена пальпируя сухожилие передней большеберцовой мышцы. Если оно натянуто, то никакой рефлекс вызваться не будет.

Нажмите на ахиллово сухожилие и наблюдайте за мышцей и сгибанием стопы.

Для улучшения рефлекса

Когда рефлекс трудно вызывается, в этом случае попросите пациента стиснуть зубы и попытаться вытянуть сцепленные друг от друга руки (маневр Ендрессика) (Jendressik 's).

Подошвенный рефлекс

Убедитесь, что большой палец ноги расслаблен. Быстро проведите по латеральной стороне подошвы через подушечки стопы. Обратите внимание на начальное движение большого пальца. Должно произойти сгибание. Разгибание большого пальца м.б. за счет сокращения разгибателей (рефлекс 'Бабинского'), что указывает на поражение центрального двигательного нейрона. Это, как правило, сопровождается синхронным сгибанием колена и тензора широкой фасции.

Можно выявить знак Чаддока (Chaddock), стимулируя боковую границу стопы. Большой палец разгибается при поражении центрального двигательного нейрона.

Во избежание недоразумений не трогайте внутреннюю часть подошвы или самих ног.

Разгибание большого пальца ноги

Разгибатель большого пальца: корешки L5, S1.

Глубокий малоберцовый нерв

Пациент выполняет дорсальное сгибание пальцев против сопротивления

Приведение стопы к наружи - задняя Большеберцовая мышца: корешки L4, L5. большеберцовый нерв. Пациент пронирует стопу с сопротивлением

Приведение стопы во внутрь Длинная и короткая Малоберцовые мышцы: корешки L5, S1. Поверхностный малоберцовый нерв

Пациент выворачивает ногу при обратном сопротивлении.

ЧУВСТВИТЕЛЬНОСТЬ

Проведение теста:

боль

Легкое касания
(температура)
Распределяется по дерматомам как и в верхней конечности.
Мышечно-суставное чувство
Во-первых, продемонстрируйте сгибательные и разгибательные движения в большом пальце. Затем попросите пациента, чтобы он указывал направление движения пальца с закрытыми глазами.
Если есть дефицит, проведите тест с голеностопным суставом таким же образом.
ВИБРАЦИЯ
Тест восприятие вибрации путем размещения камертона на лодыжке. Если вы выявили дефицит, в этом случае поднимайтесь вверх к головке малоберцовой кости или к передней верхней подвздошной кости.
ИССЛЕДОВАНИЕ - ТУЛОВИЩЕ
ЧУВСТВИТЕЛЬНОСТЬ

Используйте укол булавкой, как легкое прикосновение в распределяемых дерматомах, как и для верхних конечностей.
Помните уровни: T5 - на уровне соска
T10 - на уровне пупка
T12 – на уровне паховой связки.
Брюшные рефлексы: T7 - T12 корни. Проведите по очередное Быстрое или слегка царапающее движение по коже в сторону пупка в каждом квадранте. Посмотрите на сокращения брюшных мышц или на их отсутствии внимательно. (Не пропустите Рефлексы могут отсутствовать при ожирении, после беременности, или после операций на брюшной полости.)
Кремастерный рефлекс: корешок LI. Проведите касательное движение по внутренней части бедра. В норме вы Заметите, сокращение кремастерной мышцы, что приводит к подниманию яичек.
СФИНКТЕРЫ
Осмотрите живот для уточнения растянутого мочевого пузыря.
Примечание: признак недержания мочи или кала.
Обратите внимание на тонус анального сфинктера во время ректального исследования.
Анальный рефлекс: корешки S4, S5. Прикосновение на коже рядом с анусом вызывает рефлекторное сокращение анального сфинктера.
ИССЛЕДОВАНИЕ – НИЖНИЕ КОНЕЧНОСТИ
Двигательная система
Внешний вид: Примечание:
- Асимметрия или деформация как и в верхних конечностях.
-атрофия мышц
- Гипертрофия мышц

тонус

Постарайтесь расслабить пациента и поочередно проведите сгибание и разгибание коленного сустава. Обратите внимание на сопротивление.

Отведите ноги пациента из стороны в сторону. Внезапно поднимите бедро и обратите внимание на ответную реакцию в нижней части ноги. С повышением тонуса в ноге нога может дернуться вверх.

Клонусы мышц

Убедитесь в том, что пациент расслаблен. Выполните внезапное и устойчивое сгибание в лодыжке. При этом может возникнуть несколько колебательных толчков в стопе у нормального субъекта, но когда это сохраняется это указывает на повышенный тонус.

Трицепс Рефлекс - корешки С6 С7, С8.

Лучевой нерв.

Удар по локтевому суставу у пациента на несколько дюймов выше локтевого отростка. Посмотрите на разгибание в локтевом суставе и напряжение в трицепевидной мышце.

рефлекс Хоффмана - корешки С7, С8

Легко возьмите дистальную фалангу пациента, и внезапно растяните сухожилие сгибателей и отпустите палец. Произойдет сгибание большого пальца - Гиперрефлексия. (Может присутствовать у здоровых людей при повышенных сухожильных рефлексах.)

Повышение рефлексов

Когда рефлексы трудно выявить, в этом случае повышение рефлекса происходит, если попросить пациента «стиснуть зубы»

КООРДИНАЦИОННАЯ СИСТЕМА

Ин -координация (атаксия) часто является характерной чертой заболевания мозжечка. Перед тестированием убедитесь, что сила и проприоцепция являются нормальными.

Ин-координация

Пальце-носовая проба

Попросите пациента, чтобы он прикоснулся пальцем к своему носу (открытыми глазами).

Посмотрите на отрывистые движения – дисметрию или интенционный тремор (тремор, который возникает только при произвольных движениях).

Попросите пациента, чтобы он указательным пальцем поочередно коснулся своего носа, так быстро, как он это может. Это может усиливать тремор и может продемонстрировать дисдиадохокинез - неспособность быстро выполнять чередующиеся движения.

Это также может быть выявлено, давая задание пациенту - быстро супинировать и пронировать предплечья или совершать быстрые и повторные самонарезающиеся движения.

Отскок рук. Нисходящее давление и внезапное высвобождение протянутой руки пациента вызывает чрезмерное раскачивание.

Феномен Отскока. Попросите пациента согнуть локоть при сопротивление. Внезапное освобождение может привести к тому, что пациент может ударить рукой в лицо из-за не возможности скоординировать сокращение в трехглавой мышце.

Суставное чувство позиции

Держите боковые стороны пальца пациента большим и указательным пальцем и продемонстрируйте движения "вверх и вниз".

Повторите тоже самое с закрытыми глазами пациента. Попросите пациента, чтобы он указал направление движения.

Попросите пациента, с закрытыми глазами, указательным пальцем прикоснуться к его носу или вытянутыми руками вместе коснуться пальцами.

вибрация

Поместите вибрирующий камертон (обычно 128 Гц) на известные костные выступы, например, лучевую кость. Попросите пациента, чтобы он указал, когда ощущение вибрации прекратится. В случае снижения ответа, исследование повторите и проводите его в проксимальном направлении. Тестирование вибрационного ощущения имеет значение при ранней диагностике демиелинизирующих заболеваний и периферической невропатии, в остальном имеет ограниченное значение.

Если вышеуказанные сенсорные функции являются нормальными и предполагается корковое поражение, важно проверить следующее:

Две точки дискриминации: способность различать две тупых точки, когда они одновременно наносятся на палец, на расстоянии 5 мм друг от друга (4 см на ногах).

Сенсорное пренебрежение (перцептивного соперничество): способность обнаруживать стимулы (укол булавкой или прикосновение) в обеих конечностях при нанесении на обе конечности одновременно.

Стереогноз: способность распознавать объекты, помещенные в руке.

Графическое ощущение: способность распознавать буквы или цифры написанные на ладони.

РЕФЛЕКСЫ

Бицепс рефлекс: корешки C5, C6. кожно-мышечный нерв

Убедитесь, что рука пациента расслаблена и слегка согнута. Пропальпируйте сухожилие бицепса большим пальцем и ударить по нему неврологическим молотком. Оцените сгибание в локтевом суставе и напряжение двуглавой мышцы.

Рефлекс на Супинацию: корешки C6, C7 корни. Радиальный нерв

Ударьте по нижнему конец лучевой кости молотком и следите за движением в локтевом суставе и сгибании пальцев кисти.

ЧУВСТВИТЕЛЬНОСТЬ

боль

укол стерильной иглой позволяет обеспечить простой метод тестирования этого важного исследования. Во-первых, проверьте, что пациент отметил укол булавкой как «острое», т.е. болезненное ощущение, а затем в свою очередь быстро проверте каждый дерматом.
Запоминание распределения Дерматомов значительно упрощается, если помнить, что корешок С7 проходит вниз к среднему палецу.
Если болевое ощущение уколом булавкой снижается, следует затем более тщательно выявить степень патологического ощущения, переходя от ненормальной области к нормальной.
Легкое прикосновение
Проверяется аналогичным образом, с использованием кусочка ваты.
температура
Тестирование температурой редко добавляет дополнительную информацию. Тем не менее при необходимости, для исследования можно использовать холодный предмет или горячие и холодные пробирки.
Тест на передние зубчатые мышцы: Корешки С5, С6, С7. Длинный грудной нерв
Пациент упирается руками в стену
Посмотрите на окрыление в области лопаток т.е. когда отведенные плечи поднимаются от грудной клетки
сгибание в локтевом суставе (двуглавая мышца): корешки С5, С6, мышечно-кожный нерв
Рука согнута имея сопротивление при этом исследователь супинирует руку пациента
Дельтовидная мышца: корешки С5, С6. Подмышечный нерв
Плечи поднимаются (более чем на 15 ° по вертикали) против сопротивления
Разгибание в локтевом суставе Трицепс: корешки С6, С7, С8 ,лучевой нерв
Пациент разгибает руку против сопротивления
Разгибание пальцев: корешки С7, С8 Задней межкостный нерв
Пациент разгибает пальцы против сопротивления
Плечелучевая мышца: корешки С5, С6 , лучевого нерва
Рука согнута против сопротивления рука в среднем положении между пронацией и супинацией
Разгибание большого пальца – дистальная фаланга
Разгибание длинных и коротких мышц пальцев кисти: корешки С7, С8
Задний межкостный нерв
Сгибатель глубоких мышц I и II пальцев: корешки С7, С8 срединный нерв
Сгибатель глубоких мышц III и IV пальцев : корешки С7, С8 , локтевого нерва
Большой палец разгибается на сопротивление
Экзаменатор пытается сгибать разогнутые дистальные фаланги пациента

Сгибание пальцев – дистальные фаланги

Мыщца, противопоставляющая большой палец: корешки С8 Т1. Срединный нерв

Пациент пытается прикоснуться к основанию 5-го пальца при сопротивлении

Разведение пальцев

1-я тыльная межкостная мышца: корешки С8, Т1. Локтевой нерв.

Мышца отводящая мизинец: корешки С8,Т1. локтевой нерв

Пальцы расходятся против сопротивления

ЧУВСТВИТЕЛЬНОСТЬ И ЕЕ НАРУШЕНИЕ

Соматосенсорные импульсы от периферии проводятся по афферентным нервным волокнам к телам первого нейрона, который лежит в спинномозговых ганглиях (спинальный ганглий). Затем Импульсы направляются в центральную нервную систему, без каких-либо промежуточных синапсов, по аксону одного и того же нейрона. Этот аксон делает синаптическое переключение со вторым нейроном в спинном мозге или стволе головного мозга, чьи аксоны, в свою очередь, направляются дальше к центру, и пересекают среднюю линию переходя на противоположную сторону на различном уровне вдоль всего пути. Третий нейрон лежит в таламусе, так называемых "ворота в сознание"; аксоны третьего нейрона направляются в различные области коры головного мозга, и особенно важно в первичную соматосенсорную кору головного мозга, которая находится в постцентральной извилине теменной доли.

Периферические компоненты соматосенсорной системы и периферическая регуляция

Рецепторы

Рецепторы представляют собой специализированные сенсорные органы, которые регистрируют физические и химические изменения во внешней и внутренней среде организма, которые преобразуют их в электрические импульсы, которые в последующем обрабатываются с помощью нервной системы. Они находятся на периферийном конце афферентных нервных волокон. Некоторые рецепторы информируют организм об изменениях в близлежащей внешней среде (экстерорецепторы) или в отдаленной внешней среде (телерецепторы, таких как глаза и уха). Проприорецепторы, такие как лабиринт внутреннего уха, передают информацию о положении и движении головы в пространстве, напряжение в мышцах и сухожилиях, положение суставов, или усилие, необходимое для выполнения конкретного движения, и так далее. И, наконец, процессы происходящие внутри организма, такие как внутрирецепторные пути, также называемые висцерорецепция (они включают осморецепторы, хеморецепторы и барорецепторы). Каждый тип рецепторов отвечает на стимул соответствующего, определенного вида, при условии, что интенсивность

стимула выше минимального порога. Рецепторы отвечающие за Заболевание органов чувств в большом количестве присутствуют на коже, но также найдены в более глубоких участках тела и во внутренних органах.

Рецепторы кожи

Большинство рецепторов кожи относится к экстерорецепторам. Их делят на два класса: свободные нервные окончания и инкапсулированные концевые образования (рецепторы).

По-видимому, инкапсулированные рецепторы отвечают главным образом за восприятие эпикритических видов чувствительности - легкое прикосновение, дискриминационное чувство, вибрация, давление и др., в то время как свободные нервные окончания воспринимают протопатические виды чувствительности - боль и температуру , однако абсолютно достоверных функциональных различий между двумя типами рецепторов нет (см. ниже).

Различные рецепторы кожи и ее придатков, в том числе - **механорецепторы** (осязание и давление), **терморецепторы** (тепло и холод) и **ноцицепторы** (боль)**.** Эти рецепторы залегают главным образом между эпидермисом **и** дермой. Таким образом, кожу можно рассматривать как единый орган чувств, покрывающий все тело.

Периферический нерв, спинномозговой ганглий, задний корешок

К следующим « пунктам следования», через которые афферентные импульсы проходят в ЦНС , относятся периферический нерв, спинномозговой ганглий и задний корешок. Через них нервные импульсы попадают в спинной мозг.

Периферический нерв. Потенциалы действия, возникающие в рецепторах одного из вышеописанных типов, устремляются в ЦНС по афферентным волокнам, представляющим собой периферические отростки первых соматосенсорных нейронов, тела которых расположены в спинномозговых ганглиях (см. ниже). Афферентные волокна от ограниченного участка тела собираются воедино и образуют периферический нерв. Периферические нервы содержат не только волокна поверхностной и глубокой чувствительности *(соматические афферентные волокна),* но и эфферентные волокна, иннервирующие скелетные мышцы *(соматические эфферентные волокна),* а также волокна, иннервирующие внутренние органы , потовые железы и гладкие мышцы сосудов (висцеральные *афферентные* и *эфферентные волокна).* Волокна всех этих типов объединяются в пучки, окруженные тремя соединительнотканными оболочками (эндоневрий, периневрий и эпиневрий), и формируют «нервный кабель»**.** В периневрии также залегают кровеносные сосуды, питающие нерв *(vasa nervorum).*

Нервное сплетение и задний корешок. После того как периферические нерв через межпозвонковое отверстие проникает в позвоночный канал,

пути афферентных и эфферентных волокон расходятся: нерв раздваивается на передний и задний спинномозговые корешки. Передний корешок состоит из эфферентных нервных волокон, которые покидают спинной мозг, а задний - из афферентных волокон, которые, наоборот, в него входят. Отчетливый переход периферического нерва сразу в корешки спинномозгового нерва заметен только в грудном отделе. В шейном и пояснично-крестцовом отделах такой переход отследить сложно, поскольку периферический нерв сначала вступает в нервное сплетение (шейное, плечевое , поясничное и крестцовое), и только затем, смешавшись *в* нем с другими нервами, выходит к нервному корешку. Внутри нервных сплетений, располагающихся вне позвоночного канала, афферентные волокна периферических нервов переплетаются таким образом, что в конечном итоге волокна от одного отдельного нерва оказываются на различных уровнях в составе разных спинномозговых нервов**.** (Подобным же образом двигательные волокна берут начало в одном сегментарном нерве, а затем рассеиваются *в* нервных сплетениях, входя в состав нескольких периферических нервов. Итак, афферентные волокна, идущие поначалу внутри одного периферического нерва, в результате бесчисленных перераспределений вступают в спинной мозг на разных уровнях, и прежде чем образовать синаптические контакты со вторыми нейронами, также поднимаются на разную высоту. В связи с этим синаптические контакты могут оказаться как вблизи уровня вхо-да афферентных волокон *в* спинной мозг, так **и** на значительном удалении от него, вплоть до ствола мозга. Подводя итог вышесказанному, можно заключить, что в состав периферического нерва входят волокна из нескольких различных корешковых сегментов, что справедливо как *в* отношении афферентных, так и эфферентных волокон.

Пространственная организация соматосенсорных волокон в заднем корешке. Нервные импульсы, связанные с различными видами чувствительности, возникают в периферических рецепторах различных типов и проходят в ЦНС с отдельными группами афферентных волокон, которые в заднем корешке строго организованы. Наиболее толстые миелинизированные нервные волокна, которые берут начало в мышечных веретенах, идут в медиальной части корешка - они отвечают за проприоцептивную чувствительность. Волокна, берущие начало в рецепторах осязания, давления, вибрации и дискриминационной чувствительности, идут в центральной части корешка, а тонкие безмиелиновые волокна протопатической болевой и температурной чувствительности - в латеральной части корешка.

Спинномозговой узел. Внешне спинномозговой узел выглядит как утолщение заднего корешка, расположенное чуть проксимальнее от места слияния переднего и заднего корешков. Внутри спинномозгового узла содержатся нейроны, являющиеся псевдоуниполярными.

Псевдоуниполярная клетка отдает единственный отросток, который тут же раздваивается на периферический и центральный отростки наподобие буквы Т. Периферический отросток, отдавая по ходу многочисленные коллатеральные ветви, спускается к периферическим рецепторам, благодаря чему одна клетка *в* спинномозговом узле принимает афферентную информацию от множества рецепторов. Центральный отросток в составе заднего корешка проникает в спинной мозг, где образует прямые синаптические контакты со вторым сенсорным нейроном на этом же уровне или несколькими уровнями выше, поднимаясь в сторону ствола мозга. В пределах спинномозгового узла синапсов нет.

Передача соматосенсорных сигналов периферическими нервами и нервными корешками

Волокна отдельных нервных корешков *в* результате перераспределения *в* нервных сплетениях оказываются в составе разных периферических нервов, поэтому каждый такой нерв содержит волокна, берущие начало из нескольких соседних сегментов (см. также рис. 2.1). Однако в дальнейшем волокна от каждого сегмента заново собираются на периферии, чтобы иннервировать один отведенный им сегмент кожи - **дерматом.**

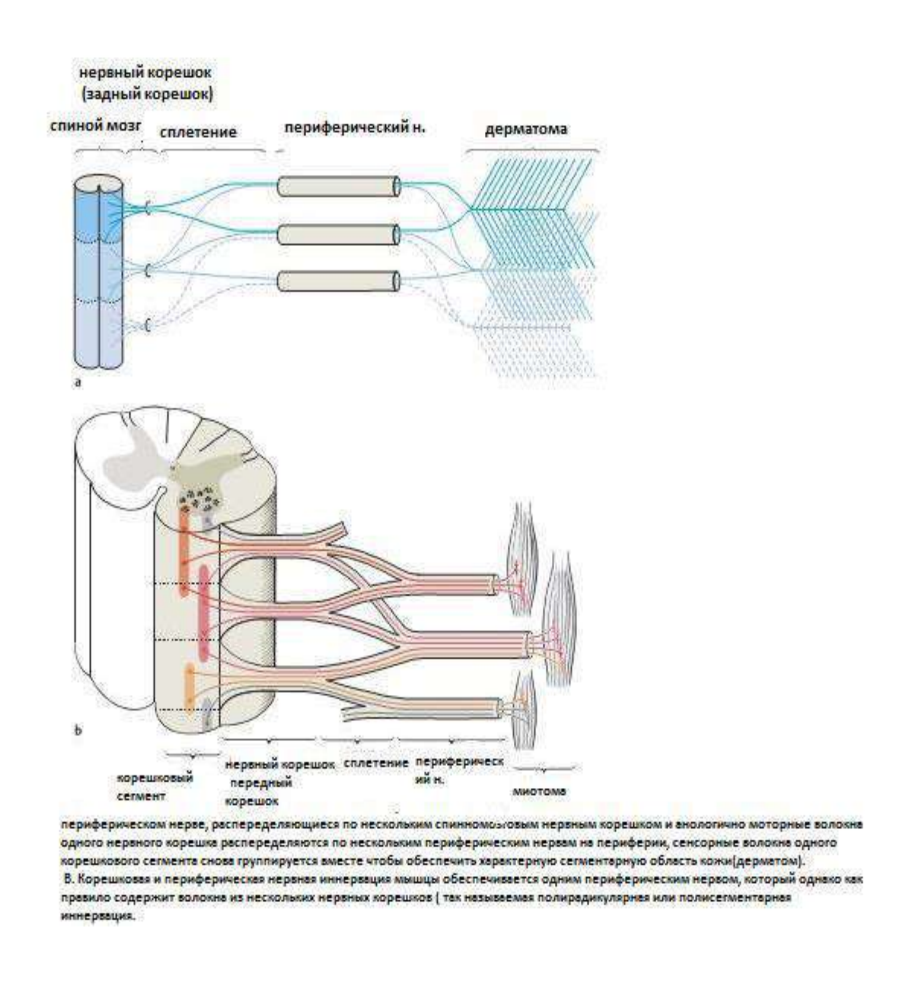


Рис.2.1.

Каждый дерматом соответствует одному корешку, а тот, *в* свою очередь, - сегменту спинного мозга. Последний термин принято употреблять **и** по отношению к зрелому спинному мозгу, хотя известно, что по мере взросления метамерное деление спинного мозга на сегменты, присущее эмбрионам, сглаживается.

На рис. **2.2** изображена поверхность тела спереди и сзади, разделенная на дерматомы . Метамерное распределение дерматомов всегда легче понять на примере грудной клетки.

Как видно из рис. **2.1,** соседние дерматомы настолько широко перекрывают друг друга, что поражение одного нервного корешка едва ли может привести к нарушению чувствительности или вовсе никак не отражается на кожной чувствительности.

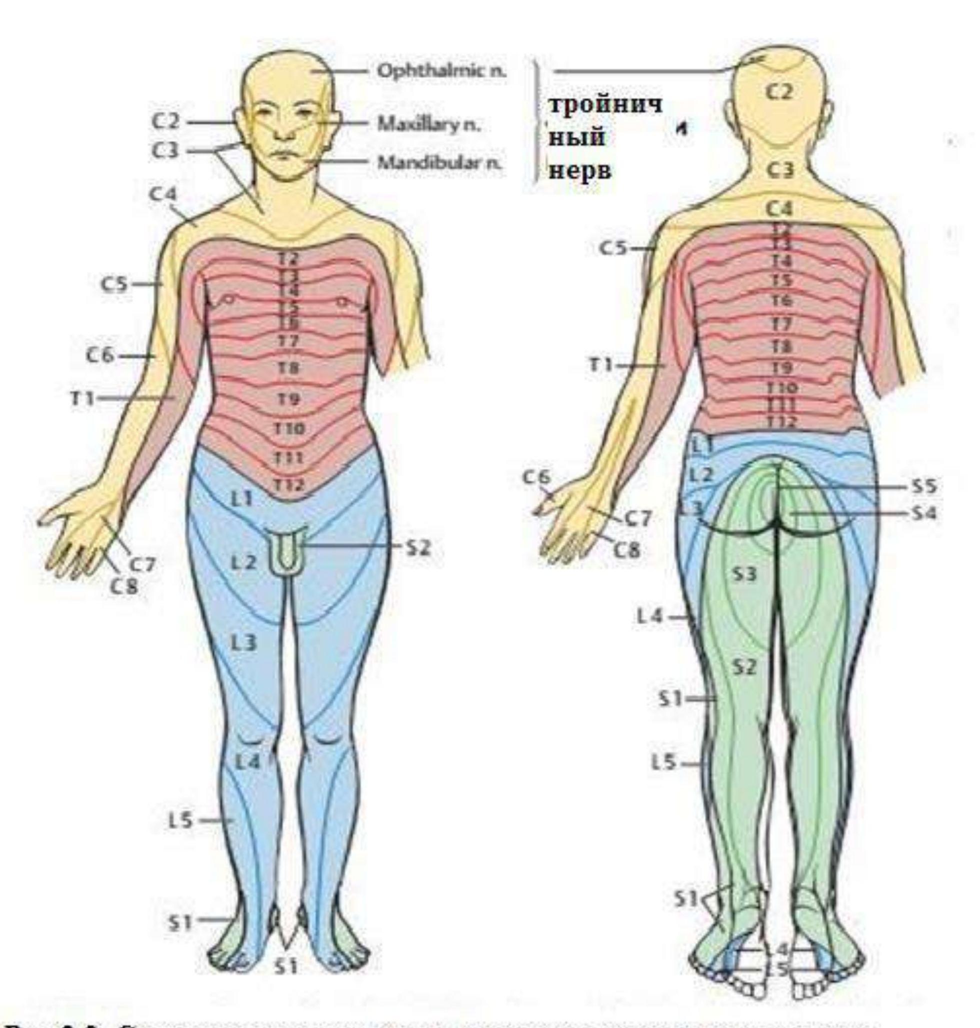
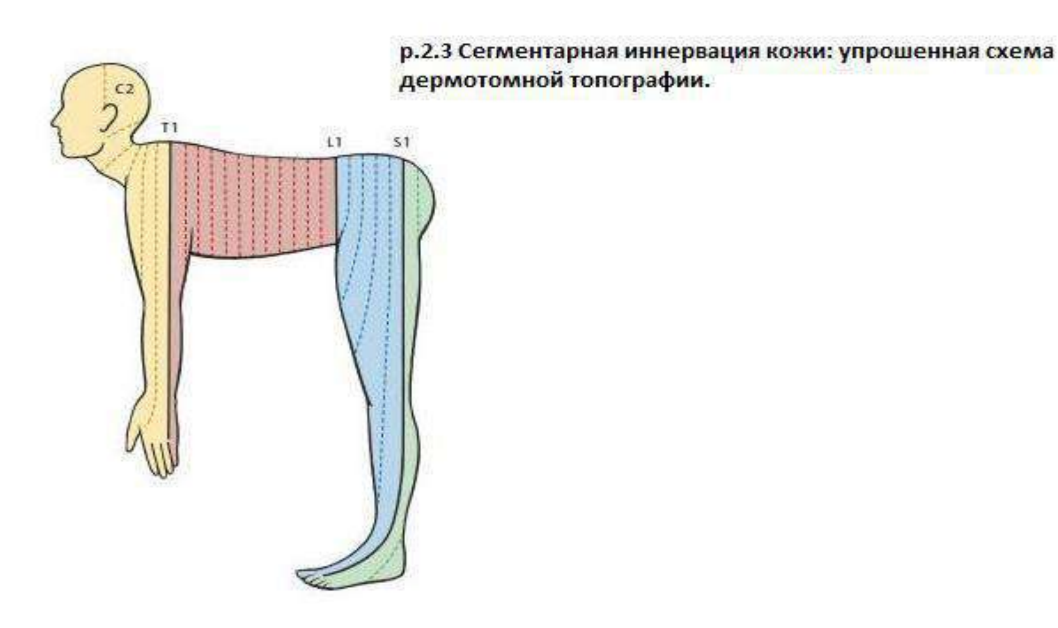


Рис.2.2. Сегментарная иннервация кожи, вид спереди и сзади

Расстройство чувствительности вследствие поражения нервных корешков. Выраженные сегментарные расстройства чувствительности выявляют, как правило, только при поражении нескольких соседних нервных корешков. Поскольку каждый дерматом соответствует конкретному сегменту спинного мозга (конкретной паре корешков),

дерматом, в котором выявляются чувствительные расстройства, служит значимым показателем уровня поражения спинного мозга или одного и более нервных корешков. Схематическое изображение дерматом на Рисунок 2.3 предназначено для дидактических целей, чтобы помочь студенту вспомнить, где располагаются границы между шейным, грудным, поясничным, и крестцовыми дерматомами.



р.2.3 Сегментарная иннервация кожи: упрошенная схема дермотомной топографии.

Дерматомы тактильной чувствительности (осязание) перекрывают друг друга шире, чем дерматомы болевой и температурной чувствительности, поэтому при поражении одного или двух соседних нервных корешков дерматомный дефицит тактильной чувствительности обычно малозаметен, а болевой и температурной - гораздо более выражен. Таким образом, поврежденный нервный корешок лучше определять на гипалгезию или аналгезию, а не гипестезии или анестезии.

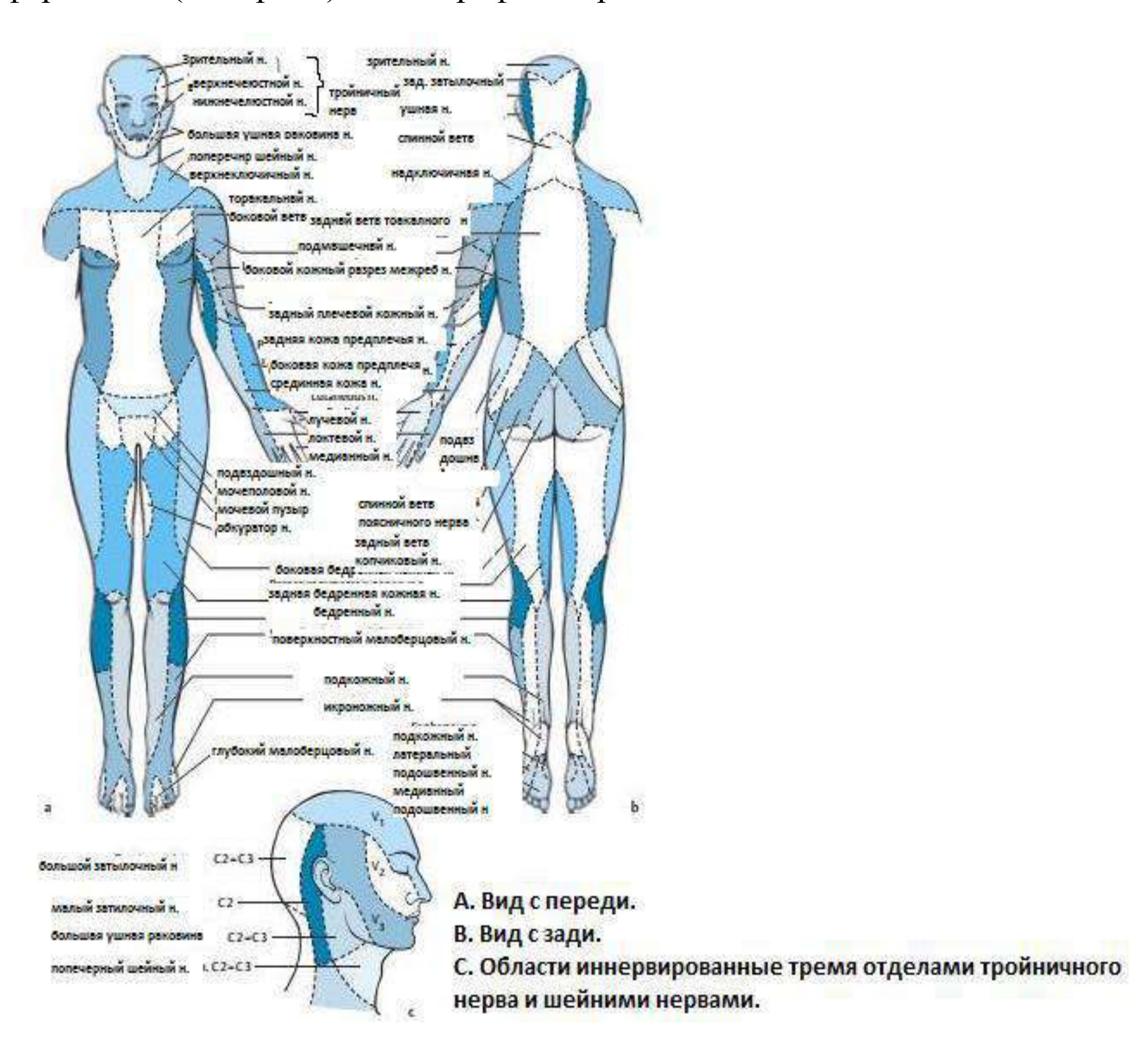
Расстройство чувствительности вследствие поражения периферических нервов. Нетрудно понять, почему поражение нервного сплетения или периферического нерва вызывает чувствительные расстройства совершенно иного характера, чем поражение нервного корешка. Поражение сплетения помимо выраженных нарушений чувствительности сопровождается очевидными двигательными расстройствами, о которых речь пойдет в следующей главе, описывающей двигательную систему.

После повреждения периферического нерва, собравшего волокна от нескольких нервных корешков, идущие в нем волокна на периферии уже не воссоединяются с волокнами от своих же корешков, следующих внутри других периферических нервов. Иначе говоря, волокна из пораженного нерва не достигают предназначенных им дерматомов . В таком случае картина нарушений чувствительности иная, нежели при поражении нервных корешков, когда чувствительные расстройства носят корешковый

характер (рис. 2.4). Более того, зоны кожной иннервации отдельных периферических нервов перекрывают друг друга не так плотно, как в случае нервных корешков. Отсюда следует, что расстройства чувствительности при поражении периферических нервов распознаются намного легче, чем при поражении нервных корешков.

Периферические системы обратной связи («рефлекторные кольца»)

В следующем разделе рассмотрен ход восходящих сенсорных путей в спинном и головном мозге, ответственных за болевую и температурную чувствительность, а также за осязание и давление. Но прежде следует ознакомиться с функциями ряда наиболее важных периферических регуляторных систем обратной связи, иначе называемых «рефлекторными кольцами». Несмотря на то, что данная глава посвящена чувствительной системе, в ней кратко описано не только афферентное (сенсорное), но и эфферентное (моторное) звено «рефлекторного кольца».



A. Вид с переди.
B. Вид с зади.
C. Области иннервированные тремя отделами тройничного нерва и шейными нервами.

Центральные отделы соматосенсорной системы

В предыдущем разделе мы рассмотрели путь нервных импульсов от периферических отделов нервной системы до спинного мозга, а теперь проследим, как нервные импульсы распространяются дальше по ЦНС .

Входная зона нервных корешков и задний рог. Чувствительные волокна проникают в спинной мозг через зону вхождения заднего корешка (зона Редлиха -Оберштейнера), а затем отдают многочисленные коллатерали, образующие в спинном мозге синаптические контакты с другими нейронами. Каждому пучку волокон, принадлежащему к определенному виду чувствительности, в спинном мозге отведено свое место (рис. 2.5). Следует заметить, что по мере прохождения афферентных волокон через зону вхождения корешка и проникновения их в задний рог их миелиновая оболочка заметно истончается. Более того, от периферических отделов нервной системы к центральным меняется и тип миелина, поскольку там миелин образуется уже не леммоцитами, а олигодендроцитами.

Пути Афферентных волокон спинного мозга, содействующие отдельной соматосенсорной модальности (рис. 2.6), будут описаны в индивидуальном порядке.

Задний и передний спиномозжечковые пути.

Некоторые нервные импульсы, зарождающиеся *в* опорно-двигательной системе (мышцы, сухожилия и суставы), восходят по спиномозжечковым путям к мозжечку, который является центром равновесия и координации. *В* каждой половине спинного мозга заключены два спиномозжечковых пути - передний и задний (рис. **2.6 а).**

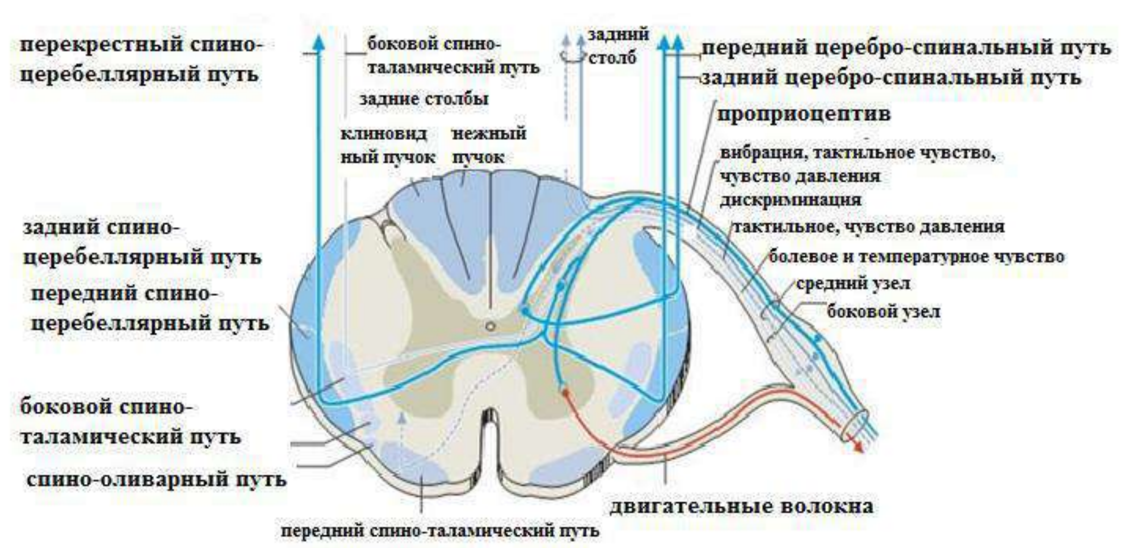


Рис.2.5. Вид распределения соматосенсорных волокон выходящих из задних корешков спинного мозга

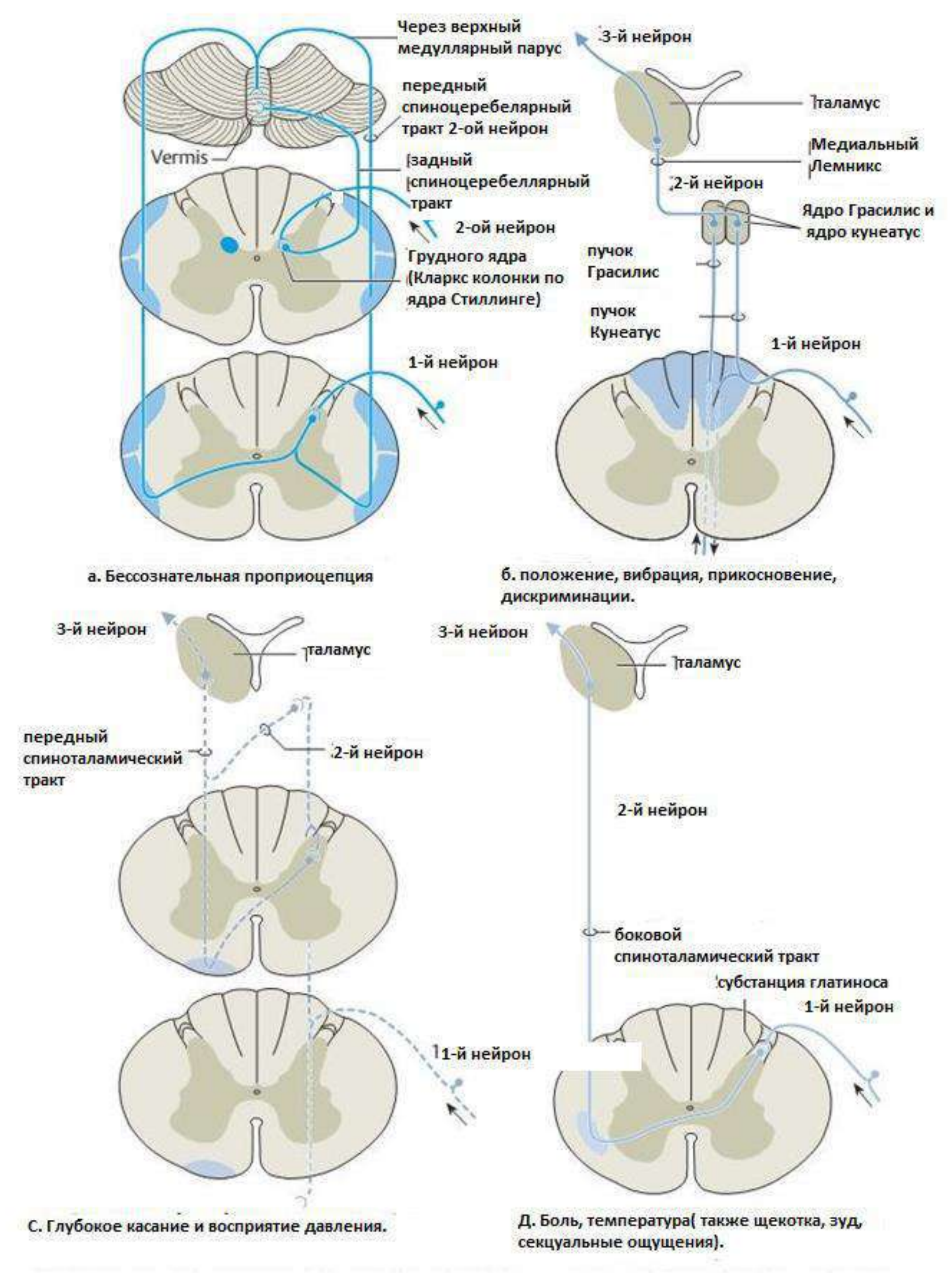
Задний спиномозжечковый путь (путь Флексига). После того как быстропроводящие волокна группы IA, идущие от мышечных веретен и сухожильных органов, вступают в спинной мозг, они делятся на

многочисленные коллатерали. Некоторые из этих коллатеральных волокон образуют *в* передних рогах прямые синаптические контакты с телами крупных а-мотонейронов (моносинаптическая рефлекторная дуга, рис . **2.5).** Другие коллатеральные волокна, восходя от грудного, поясничного и крестцового уровней, оканчиваются *в* напоминающем столб ядре, залегающем в основании задних рогов между сегментами C8-L2 и известном под различными названиями: боковой промежуточный столб, грудное ядро, грудной столб, столб Кларка или ядро Штиллинга. Вторые (постсинаптические) нейроны, тела которых заключены в этом ядре , дают начало заднему спиномозжечковому пути, волокна которого принадлежат к одному из наиболее быстропроводящих типов. Задний спиномозжечковый путь восходит на *своей (ипсилатеральная)* стороне спинного мозга по задней части латерального канатика и затем *в* составе нижней мозжечковой ножки входит в *червь мозжечка*. Афферентные волокна, которые вступают в спинной мозг на шейном уровне, то есть выше бокового промежуточного столба, следуют *в* составе клиновидного пучка и образуют синаптические контакты на вторых нейронах *в* дополнительном клиновидном ядре продолговатого мозга (рис. **2.7),** откуда их аксоны тянутся *в* мозжечок.

Передний спиномозжечковый путь (путь Говерса). Другие афферентные волокна группы IA, вступающие *в* снинной мозг, образуют синапсы с канатиковыми нейронами *в* задних рогах и в центральной части серого вещества спинного мозга (рис. **2. 5, 2.6 а и 2.7).** Упомянутые вторые нейроны, которые обнаруживаются уже в нижних поясничных сегментах, дают начало переднему спиномозжечковому тракту, который восходит как по *своей,* так и *по противоположной стороне* спинного мозга и завершается в мозжечке. Передний спиномозжечковый путь, поднимаясь к среднему мозгу, проходит под дном IV желудочка, над ним заворачивает кзади и, в отличие от заднего спниномозжечкового пути, проникает в червь мозжечка через верхнюю ножку мозжечка и верхний мозговой парус. Мозжечок получает афферентные импульсы проприоцептивной чувствительности ото всех областей тела; его полисинаптические эфферентные волокна, в свою очередь, влияют на мышечный тонус и координацию работы мышц-агонистов и антагонистов (синергичная деятельность мышц), которые участвуют в поддержании вертикального положения тела при стоянии и ходьбе, а также выполнении других движений .

Таким образом, в дополнение к более низким регуляторным цепям в самом спинном мозге, которые были описаны в предыдущих разделах, эта более высокая функциональная схема для регулирования движения включает в себя и другие пирамидальные пути с участием как а-, так и у-мотонейронов. Все эти процессы происходят бессознательно.

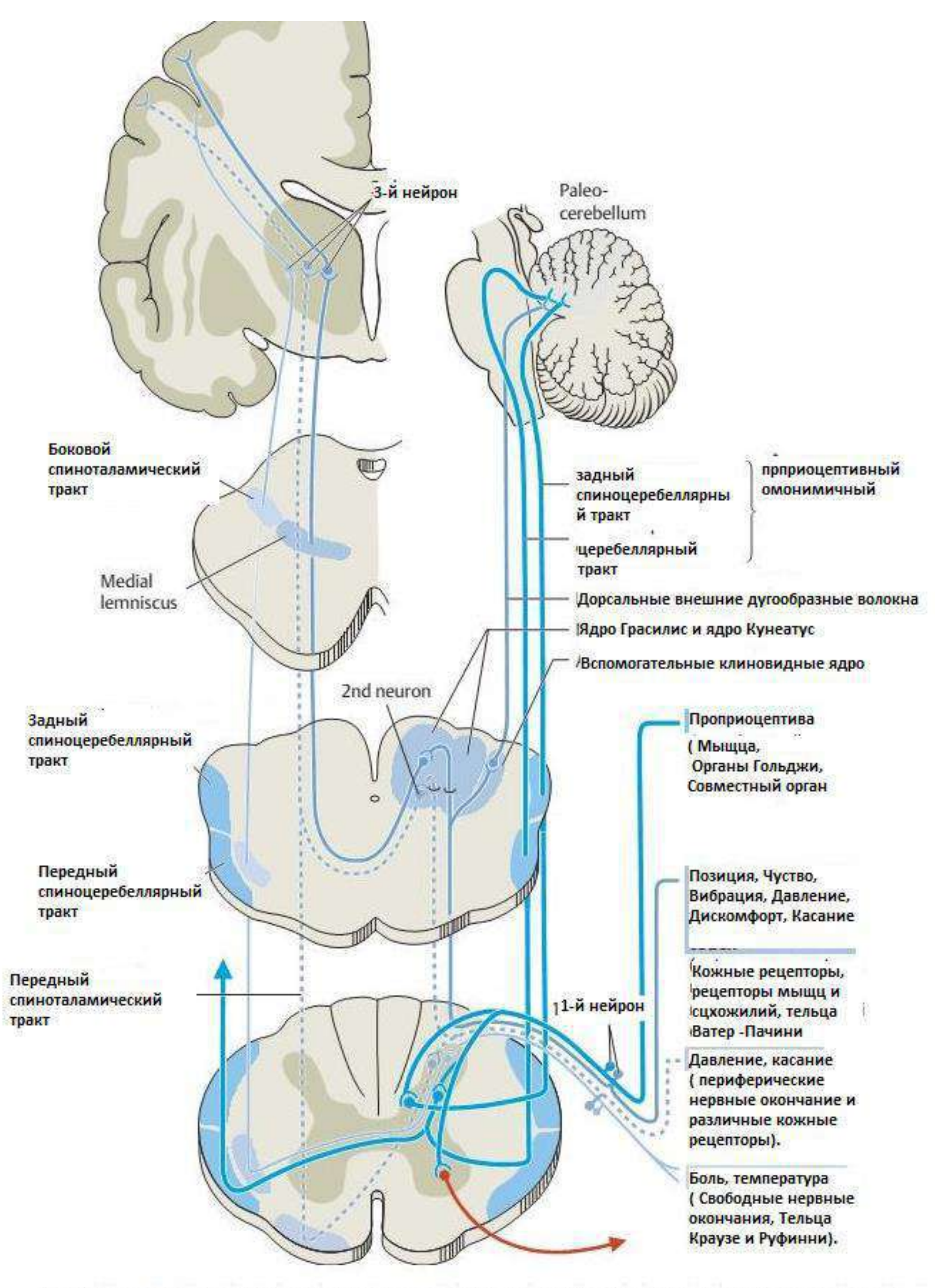
Задние канатики



А. Передная и задная спиноцеребеллярный тракт. Б. Задная столб.
С. Передный спиноталамический тракт. Д. Боковой спиноталамический тракт.

Мы ощущаем положение конечностей и степень мышечного напряжения в них. Мы чувствуем землю под ногами, то есть что наши стопы опираются на почву, удерживая вес тела. Мы также можем ощущать движения в суставах. Отсюда следует, что хоть какие-то импульсы проприоцептивной чувствительности должны достигать нашего сознания. Таковыми являются импульсы от рецепторов, залегающих в мышцах, сухожилиях, фасциях, капсулах суставов, соединительной ткани (тельца Фатера -Пачини, тельца Гольджи -Маццони) (Vater¬Pacini и Golgi¬Mazzoni), а также в коже. Афферентные волокна, передающие нервные импульсы, представляют собой дистальные отростки

псевдоуниполярных нейронов спинномозговых ганглиев. Центральные отростки упомянутых клеток поднимаются внутри спинного мозга вверх и заканчиваются в тонком и клиновидном ядрах в нижнем отделе продолговатого мозга (рис. 2.6 б и 2.7).



р.2.7 Спинной мозг с основными восходящими путями и их дальнейшими курсом к целевым структурам в головном мозге и мозжечке (схематический рисунок.)

Дальнейший ход чувствительных проводящих путей, проходящих в задних канатиках. В заднем канатике спинного мозга афферентные волокна, восходящие от ног, расположены ближе к средней линии, а афферентные волокна, восходящие от рук, примыкают к ним уже на уровне шейных

сегментов и следуют уже более латерально. Таким образом, на шейном уровне задний канатик составлен из двух пучков на обеих сторонах: *медиального тонкого, или нежного, пучка (Голля) и латерального клиновидного пучка (Бурдаха)*. Волокна, идущие в этих пучках, заканчиваются в нижнем отделе продолговатого мозга в одноименных ядрах, то есть - в тонком и клиновидном. В них заключены вторые нейроны, аксоны которых направлены в *таламус (бульбо-таламический тракт*). Все волокна бульбо-таламического тракта, восходя кверху, совершают перекрест (переходят на противоположную сторону через среднюю линию) и образуют так называемую *медиальную петлю* (рис. 2.6 б и 2.7). Эти волокна проходят сквозь продолговатый мозг, мост и средний мозг и заканчиваются в вентральном заднелатеральном ядре таламуса. Здесь они образуют синаптические контакты с третьими нейронами, которые, в свою очередь, дают начало *таламокорковому пути*. Он прободает внутреннюю капсулу (позади пирамидного тракта) и лучистый венец и устремляется к первичной соматосенсорной коре в постцентральной извилине. Соматотопическая организация чувствительных путей сохраняется в задних канатиках на всем протяжении от спинного мозга до коры большого мозга (рис. 2.9 а). Соматотопическая проекция в постцентральной извилине напоминает человечка, стоящего на голове, - перевернутого гомункулуса.

Поражение задних канатиков. Задние канатики несут импульсы преимущественно от рецепторов кожи и проприорецепторов. При поражении задних канатиков больной перестает ощущать положение конечностей; он не может на ощупь узнать предмет, вложенный в руку, и также не может распознать число или букву, выведенную на его ладони пальцем исследователя. Нарушается дискриминационная чувствительность . Поскольку также нарушается чувство давления, и больной не чувствует опору под ногами, у него развивается атаксия в положении стоя и при ходьбе (атаксическая походка), особенно выраженная в темноте или при закрытых глазах. Симптоматика наиболее выражена при поражении самих задних канатиков, однако также может наблюдаться при поражении тонкого и клиновидного ядер, медиальной петли, таламуса и постцентральной извилины.

Таким образом Клинические признаки поражения задних канатиков следующие:

•*утрата чувства положения и движения* (иначе говоря - проприоцептивной и кинестетической чувствительности): больной не может с закрытыми глазами определить положение тела и конечностей;

•*астереогноз*: больной не может распознать и назвать предметы по форме и весу, ощупывая их с закрытыми глазами;

•*графестезия:* больной не может с закрытыми глазами определить цифры или буквы, которые врач выводит пальцем (или тупым предметом) на его ладони;

•*утрата дискриминационной чувствительности*;

•*утрата вибрационной чувствительности:* больной не ощущает вибрацию от ножки камертона, поставленного на кость;

• *неустойчивость в позе Ромберга:* если больной стоит со сдвинутыми стопами и закрывает глаза, он тут же теряет равновесие (пошатывается и даже может упасть), Потеря проприоцептивной чувствительности , в значительной степени может быть компенсирована, открыв глаза что не характерно, например, для поражения мозжечка.

Волокна задних канатиков берут начало в псевдоуниполярных нейронах спинномозговых ганглиев, в отличие от волокон переднего и заднего спиноталамических трактов, которые начинаются от вторых нейронов соответствующих чувствительных путей, проходящих в спинном мозге.

Передний спиноталамический тракт

Миелинизированные волокна периферических нервов средней толщины несут импульсы, зарождающиеся в кожных рецепторах (перитрихиальные нервные окончания и осязательные тельца), к псевдоуниполярным нейронам спинномозгового ганглия и оттуда через задний корешок - в спинной мозг. Там центральные отростки клеток из спинномозговых ганглиев вступают в задние канатики и в их составе поднимаются на 2-15 сегментов, в то время как их коллатерали опускаются на 1-2 сегмента, образуя синаптические контакты с нейронами на различных у ровнях в *сером веществе заднего рога* (рис. 2.16 в). Эти клетки (вторые нейроны) дают начало переднему спиноталамическому тракту, волокна которого наискось *совершают перекрест* в составе передней спайки спинного мозга, затем на противоположной стороне восходят по переднему канатику к *заднелатеральному вентральному ядру таламуса*, где и оканчиваются вместе с волокнами латерального спиноталамического тракта и медиальной петли. В заднелатеральном вентральном ядре таламуса они переключаются на третьи нейроны чувствительных путей, аксоны которых по *таламокорковому тракту* попадают в *постцентральную извилину.*

Поражение переднего спиноталамического тракта. Как мы объясняли выше, центральные отростки первых нейронов в составе этого пути восходят по задним канатикам своей (*ипсилатеральная*) стороны на различное удаление, отдавая но пути коллатерали ко вторым нейронам, волокна которых пересекают среднюю линию и поднимаются уже в составе противоположного (контралатерального) переднего спиноталамического тракта. Поэтому поражение одного переднего спиноталамического тракта на поясничном или грудном уровне ведет лишь к незначительному нарушению осязания или вообще обходится без

его расстройства, поскольку большая часть афферентных импульсов может миновать область поражения, обойдя ее по ипсилатеральной стороне в переднем спиноталамическом тракте. Однако следует заметить, что поражение этого пути в шейном отделе спинного мозга может вызвать легкую гипестезию в ноге с противоположной стороны.

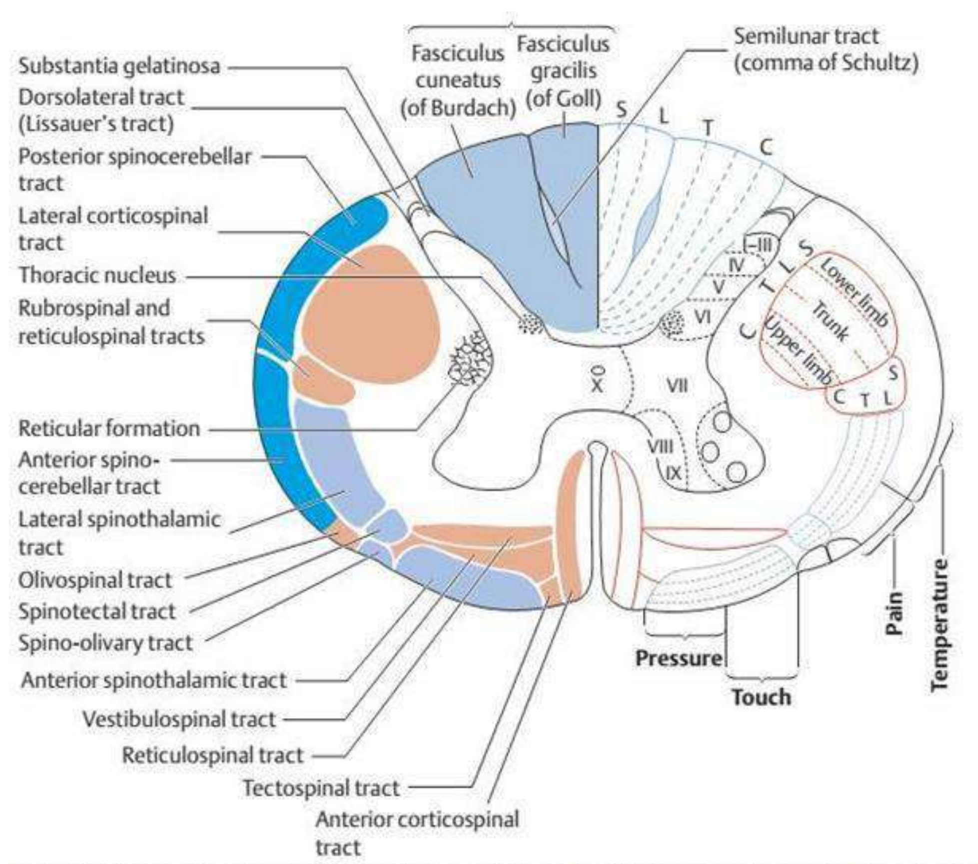
Латеральный спиноталамический тракт

Болевые и температурные раздражители воспринимаются свободными нервными окончаниями кожи, которые сплетены из тонких волокон группы А и почти немиелинизированных волокон группы С, по сути, периферических отростков псевдоуниполярных клеток, заключенных в спинномозговых ганглиях. Их центральные отростки по латеральной части задних корешков проходят в спинной мозг, а затем неоднократно ветвятся на короткие коллатерали, завершающиеся в пределах одного или двух сегментов в студенистом веществе, где образуют синаптические контакты с *канатиковыми нейронами* (вторые нейроны), отростки которых собираются в латеральный спиноталамический тракт (рис. 2 . 16 г). Прежде чем подняться к таламусу, эти отростки по передней спайке переходят на противоположную сторону и там вступают в боковой канатик. Как и в задних канатиках, в латеральных спиноталамических путях имеет место строгая соматотопическая организация, с той лишь разницей, что в этих путях волокна, идущие от ног, расположены латерально, а волокна, идущие от туловища и рук - медиально (рис. 2. 8).

Волокна болевой и температурной чувствительности проходят так близко друг от друга, что разделить их анатомически просто невозможно, поэтому поражение латерального спиноталамического тракта приводит к нарушению обоих видов чувствительности , хотя и не всегда в той же степени.

Продолжение латерального спиноталамического тракта в ЦНС.

Волокна латерального спиноталамического тракта проходят в стволе мозга вместе с волокнами медиальной петли и образуют *спинномозговую петлю*, которая оканчивается в переднем заднем латеральном ядре таламуса. Волокна третьих нейронов, расположенных в заднелатеральном вентральном ядре таламуса, в составе таламокортикального тракта следуют к постцентральной извилине теменной доли (рис. 2.9). Плохо различимое восприятие боли и температуры происходит уже в таламусе, а вот более тонкие различия мы можем уловить только, когда импульсы достигают коры большого мозга.



Р.2.8 Соматотопическая организация спинномозговых трактов в поперечном сечении. Пластинки Рекцед также обозначены римскими цифрами(цитоархитектурная организация серого вещества позвоночника.)

Поражение латерального спиноталамического тракта. Латеральный спиноталамический тракт - главная магистраль для болевой и температурной чувствительности, поэтому, чтобы облегчить боль у пациентов , нейрохирурги нередко прибегали к его пересечению (хордотомия). В настоящее время ввиду предпочтения, отдаваемого малоинвазивным методам, хордотомия почти не применяется. Кроме того, существует еще одна причина отказа от этой операции. Дело в том, что хордотомия может приносить облегчение лишь на короткое время. Этот феномен, давно известный в клинической практике, позволяет предположить, что болевые импульсы могут подниматься в спинном мозге также и по другим путям, например, по спинномозговым (вставочным) нейронам, входящим в состав собственного пучка.

Поражение латерального спиноталамического тракта в вентральной части спинного мозга ведет к расстройству болевой и температурной чувствительности на противоположной стороне на 1-2 сегмента ниже уровня поражения, в то время как тактильная чувствительность сохраняется (диссоциированное расстройство чувствительности).

Другие афферентные (восходящие) пути спинного мозга.

Кроме спиномозжечковых и спиноталамических трактов, рассмотренных выше, в спинном мозге есть другие афферентные пути, которые заканчиваются в различных структурах ствола мозга и подкорковых ядрах . Эти пути берут начало от вторых афферентных нейронов в задних рогах спинного мозга и поднимаются в переднелатеральных канатиках . К ним относят: **спиноретикулярный, спинотектальный, спинооливный (Гельвега) и спиновестибулярный тракты** . Спиновестибулярный тракт начинается в шейном отделе спинного мозга на уровне С4 и восходит навстречу (нисходящему) вестибулоспинальному пути (практически между его волокнами). Не исключено, что спиновестибулярный тракт образован коллатеральными волокнами заднего спиноцеребеллярного пути.

На рис. 2.8 изображен поперечный срез спинного мозга с различными чувствительными (восходящие) путями. На схеме также показаны двигательные (нисходящие) пути, чтобы вы могли оценить их взаимное пространственное расположение . Наконец, кроме восходящих и нисходящих путей, спинной мозг также содержит собственный (внутренний) нейрональный аппарат, состоящий из нейронов, которые отдают восходящие и нисходящие волокна, тянущиеся в составе собственного пучка через несколько сегментов спинного мозга.

Переработка соматосенсорной информации в ЦНС.

На рис. 2.7 изображены анатомическое и пространственное взаиморасположение всех чувствительных путей, рассмотренных выше, которые начинаются от задних корешков спинного мозга и заканчиваются в структурах головного мозга. Аксоны третьих нейронов выходят из таламуса через заднюю ножку внутренней капсулы, где располагаются позади пирамидного тракта, и дальше тянутся к первичной соматосенсорной коре в постцентральную извилину (цитоархитектонические поля За, ЗЬ, 2 и 1 по Бродману). Третьи нейроны, которые здесь оканчивают свой путь, приносят сигналы о поверхностной (осязание, давление, боль, температура) и частично проприоцептивной чувствительности. **Сенсомоторная интеграция .** На самом деле не все чувствительные афферентные волокна, идущие от таламуса, заканчиваются в соматосенсорной коре; некоторые из них перекидываются в первичную двигательную (моторную) кору в прецентральной извилине. Получается, что на некоторых участках чувствительные и двигательные поля коры перекрываются, поэтому прецентральную и постцентральную извилины иногда объединяют под одним названием - **сенсомоторная область (кора**). Функциональная интеграция, происходящая в этой области, позволяет анализировать и немедленно преобразовывать входящую сенсорную информацию в исходящие двигательные импульсы в сенсомоторных регуляторных

кольцах обратной связи, которые подробнее будут рассмотрены далее. Нисходящие волокна пирамидного пути в составе этих колец оканчиваются непосредственно на двигательных нейронах (мотонейроны) передних рогов спинного мозга, без дополни- тельного переключения на промежуточные мотонейроны. Наконец, несмотря на то, что двигательные и функциональные зоны перекрываются, необходимо помнить, что прецентральная извилина всегда остается исключительно двигательной, а постцентральная - исключительно соматосенсорной зоной.

Различение соматосенсорных раздражителей по происхождению и качеству. Как уже упоминалось выше, в соматосенсорной коре существует пространственное соматотопическое распределение: «чувствительный гомункулу», перевернутый вниз головой, изображен на рис. 2.9. Соматосенсорные проекции в коре большого мозга пространственно разделены по виду чувствительности: боль, температура и другие виды чувствительности разбросаны по различным участкам коры.

Хотя различные виды чувствительности пространственно разделяются еще в таламусе, осознанное различение неодинаковых раздражителей требует участия коры большого мозга. Высшие функции, такие как дискриминационная чувствительность или точное определение места нанесения раздражителя, также зависят от деятельности коры.

Одностороннее поражение соматосенсорной коры приводит к неполному нарушению восприятия болевых, температурных и тактильных раздражителей на другой стороне тела. Дискриминационная чувствительность и чувство позы на противоположной стороне тела утрачиваются полностью, поскольку эти виды чувствительности требуют пол- ной сохранности соматосенсорной коры.

Стереогноз - способность распознать предмет, вложенный в ладонь, наощупь - осуществляется не только посредством первичной сенсорной коры, но и ассоциативных зон в теменной доле, где интегрируются отдельные чувствительные характеристики предмета: размер, форма, консистенция, температура, круглый или острый край, твердость или мягкость и др., а также сравнение полученных ощущений с прошлым опытом осязания, хранящимся в памяти .

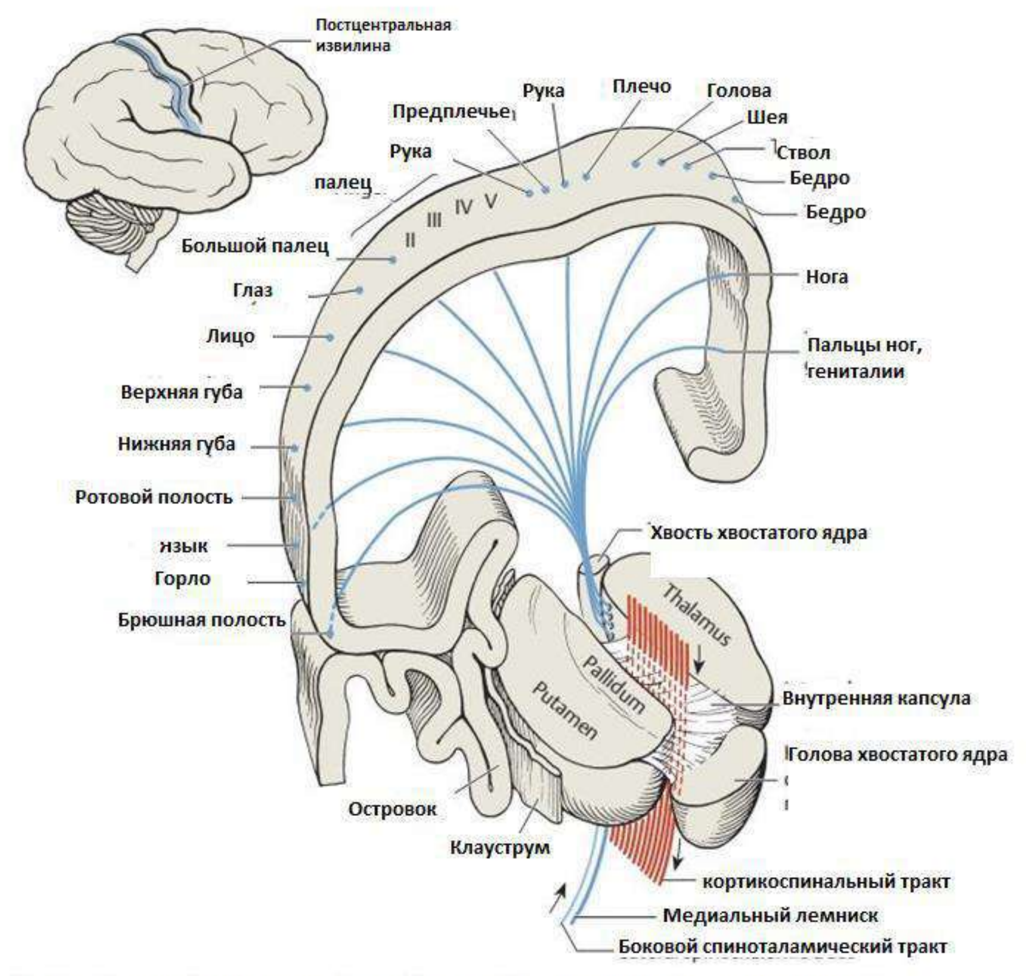
Астереогноз - при поражении коры, расположенной в нижней части теменной доли, нарушается способность распознать предметы при ощупывании их противоположной рукой.

Чувствительные расстройства в зависимости от уровня поражения соматосенсорных путей.

•**Поражение коры или подкорковых структур** в сенсомоторной зоне, соответствующей проекции руки или ноги вызывает парестезии (покалывание, мурашки и др.) и онемение в противоположной конечности, больше выраженные в дистальных отделах. Патологический очаг раздражает эту зону коры, что приводит к возникновению спонтанного

(эпилептического) разряда в воспалённых повреждённых нейронах с развитием фокальных сенсорных эпилептических припадков. А поскольку моторная кора расположена в непосредственной близости от сенсорной, также возможно развитие двигательных приступов .(джексоновские припадки).

•**Поражение всех чувствительных путей ниже таламуса** приводит к выпадению всех видов чувствительности на противоположной стороне тела.



Р.2.9 Курс сенсорных путей через таламус и внутреннюю капсулу к коре головного мозга.

• Если поражаются все чувствительные пути за исключением болевой и температурной чувствительности, на противоположной стороне тела и лица появляется гипестезия, однако болевая и температурная чувствительность при этом сохраняются.

• Напротив, при поражении в стволе мозга **петли тройничного нерва** и латерального спиноталамического пути на противоположной стороне тела и лица нарушается болевая и температурная чувствительность, однако другие виды чувствительности не страдают.

• При поражении **медиальной петли и переднего спиноталамического пути** выпадают все виды чувствительности на противоположной стороне тела, за исключением болевой и температурной чувствительности.
• При поражении **ядра спинномозгового пути тройничного нерва и латерального спиноталамического тракта** нарушается болевая и температурная чувствительность на той же половине лица и на противоположной половине тела.
• Поражение **задних канатиков** приводит к нарушению проприоцептивной, вибрационной и дискриминационной чувствительности и сочетается с атаксией в ипсилатеральных конечностях
• При поражении **задних рогов спинного мозга** выпадают болевая и температурная чувствительность на ипсилатеральной стороне, в то время как другие виды чувствительности сохраняются (диссоциированное расстройство чувствительности).
• Если поражение затрагивает несколько соседствующих **задних корешков**, возникает корешковая боль и парестезии, нарушаются или утрачиваются все виды чувствительности в зоне иннервации пораженных корешков в сочетании с гипотонией или атонией, арефлексией и атаксией, если пораженные корешки соответствуют зоне иннервации руки или ноги.

Исследование

Эта часть исследования очень трудна, а результаты не всегда воспроизводимы. Испытания не всегда являются совершенными, а результаты зависят от взаимопонимания и интерпретации пациентом.
Сенсорные Ощущения всегда субъективны. Наличие Безболезненной язвы на подошве стопы у пациента или сигаретного ожога на краю среднего пальца являются достаточно объективными признаками, но их оценка боли в значительной степени опирается на то, что говорит о них пациент. Сенсорная симптоматика во многом зависит от словарного запаса и интеллекта пациента. Такие Описания как "онемение", "покалывание", "покалывания", "спит", или "как зубная анестезия" являются наиболее распространенными. Редкий пациент говорит: "эта часть как мертвая; или нет никакого чувства в этом месте вообще ". Другие говорят, что эта часть (например, сторона лица) чувствует нормально и нет ничего примечательного, если он к ней не прикасается, но чувствует себя совсем иначе, когда, к примеру бреется. Больной иногда описывает Более тонкие сенсорные симптомы, такие как "Мои палец [или пальцы] чувствовуют себя опухшие как сосиски", "Кожа является слишком жесткой," или "Я чувствую, как будто у меня кисти как жесткие перчатки". Симптомы на нижних конечностях могут быть описаны следующим образом: "Я чувствую, как будто я хожу по вате" (возможно, поражение задних столбов спинного мозга) или "Мои ботинки полны мелких камней; мои ноги в огне

"(возможно поражение периферических нервов), а также встречаются более обычные описания онемения и покалывания. Больной с Проксимальными болями и периферическими парестезиями сообщает - "У меня в моем плече боль и на спине рядом с моей лопаткой, а мой мизинец спит" и четко вам говорит, где у него могут быть сенсорные проявления. Когда вы слышите эти симптомы, следует изучить эти признаки более детально и, при необходимости, исследуйте и уточните симптоматическую область на следующий день. Пациент без каких-либо сенсорных жалоб (включая боль), и не имеющий в анамнезе объективных сенсорных нарушений должен быть обследован продолжительностью 5 мин, что включает следующие действия:

• Надавите до болевого ощущения на часть лица (всегда роговиц), руку, ногу, и туловище

• создайте чувство вибрации с совместным пассивным ощущением движения в пальцах рук и ног

Основные Правила исследования чувствительности:

- ***Усталость***

Не проводите обследование чувствительности в конце длительного обследования; более уставший пациент, дает наиболее сомнительные ответы. Надежные признаки исследования дают, когда сенсорная система оценивается наедине с больным.

Предложение

Не следует вмешиваться в решение пациента вашими косвенными инструкциями. Когда вы сравниваете ощущение укола с двух сторон, можно спросить "Означает ли это [тестирование на правой стороне] что Вы чувствуете то же самое, как и на этой стороне [тестирование слева]?" Не следует это спрашивать у больного, если чувствительность на разных сторонах не одинаковая.

демонстрация

Продемонстрируйте с начало то, что вы собираетесь делать. Осторожно Прикоснитесь к пациенту несколько раз в области, которая вы знаете точно имеет нормальное ощущение, прежде чем Вы будете исследовать проблемную область. Предупредите больного, сказав ему: "Каждый раз, когда вы будете чувствовать прикосновение, пожалуйста скажите "да". Поместите вибрирующий камертон в середине грудины пациента и скажите ему, что он должен оценивать вибрацию, а не звук камертона или давление ручки камертона.

Краткость

Рекомендуется давать короткие инструкции , короткие ответы и короткое исследование. Излагайте ваши инструкции просто. Попросите пациента быстро ответить "да" для каждого прикосновения и "остро" или "тупо", когда вы касаетесь его иголкой или кончиком молотка. Вам не нужен длинный и квалифицированный ответ.

Глаза закрыты

Не позволяйте пациенту наблюдать, как вы проводите обследование. Попросите вашего помощника или пациента натянуть простыню, чтобы пациент не мог наблюдать за исследованием со стороны. Если исследование является коротким и не длинным (например, вы исследуете сенсорные нарушения при поражении срединного нерва в запястье), вы можете попросить больного просто закрыть глаза.

Деменция, Бред и состояния спутанности

Пациенты при любом из этих состояний не могут быть исследованы на предмет сенсорных ощущений за исключением наиболее грубого способа, такие как рефлекс с роговицы или отведение конечности при повторяющихся интенсивных уколах.

Исследование от ненормального к нормальному

У Пациента с онемевшими слабыми ногами мы должны установить сенсорный уровень нарушений, нанося болевые раздражения снизу вверх. Штифт можно перемещать короткими быстрыми шажками или более медленно с большим расстоянием по коже.

Судебно-медицинская практика

Пациенты, которые в результате несчастных случаев были ранены на работе или когда в этом принимала участие третья сторона, в этом случае данное обследование требует особого упоминания. Если у таких пострадавших есть сенсорные нарушения, в этом случае следует нарисовать контур конечности или части тела и затенить области, которые отклонены от нормы. Используйте резкое движение для уменьшения боли, используйте точки для уменьшения касания, и так далее. Нарисуйте карту сразу после экзамена.

Определения

Обезболивание: Потеря оценки болевых ощущений

Анестезия: Потеря всех форм чувствительности

Дизестезией: неприятная и ненормальная реакция на безобидный стимул

Гипалгезия: Снижение оценки болевых ощущений

Гиперестезия: Аномально повышенная чувствительность к любому стимулу

Гиперпатия: Аномально повышенная чувствительность к болевому стимулу

Гипестезия: Снижение всех видов ощущений

Парестезия: ненормальное, спонтанное ощущение (например, покалывание или ползание)

Прикосновение

Для выполнения этого Теста для прикосновения, как правило, используется кусок ваты. Вытяните волокно так, что бы вы могли использовать только небольшое количество хлопка. Исключите

визуализацию пациента. Скажите ему, что вы собираетесь делать - прикоснитесь к нему, и скажите ему, что каждый раз, когда вы сделаете это, он должен сказать "да". Сила прикосновения не должна деформировать кожу. Прикосновение не означает, что Вы должны испытывать сопротивление прикасании или гладить ваткой по коже. Это только вызывает щекочущие ощущения и анатомически оно не связано с болевой проводимостью. Прикосновение является конечной точкой касания. В большинстве случаев, 10 штриховых движений приведет к 10 ответам. На других частях тела некоторые штрихи обычно игнорируются, но, как правило, не более одного или двух из 20. Является ли количество игнорируемых прикосновений одинаковым для разных половин тела? Волосистая часть тела более чувствительна к стимуляционному прикосновению. Изгиб волоса, при прикосновении к нему может стимулировать как поверхностные так и глубокие сенсорные системы. Отсутствие ответа на прикосновение к волосу является не нормальным.

Галлюцинаторные Ответы.

Примените стимул в нерегулярном ритме, таким образом, что бы пациент не ожидал его. Иногда, после паузы в течении 5 секунд, когда не применялся стимул, пациент говорит "да". Это может означать задержку проводимости, при котором он отвечал на последнее касание. Тем не менее, это не так. Когда данные "спонтанные" или галлюцинаторные реакции происходят, как на правой половине тела, так и на левой, или, как от нормальных зон, так и от симптоматических областей, данные ощущения не являются диагностическими. Если ответы происходящие на стимуляцию отмечаются только на одной половине всего тела или в области одной конечности, как правило, это является патологическим на одной стороне. Случайный сутяжнический пациент с онемениями руки скажет Вам "да" до 95% прикосновений на всем теле, кроме руки. Каждый раз, когда вы касаетесь руки, он говорит "нет". Это может говорит вам о двух вещах. Во-первых, он не думает; во-вторых, его нарушение нечувствительности не является органическим.

Поражения

При периферическом повреждении нервов площадь потери прикосновения больше, чем площадь потери боли.

При поражениях спинного мозга, если есть потеря ощущения прикосновения, пациент, как правило, не может ходить. Сенсорная импульсация передается по нескольким трактам в кору головного мозга.

При поражении теменной доли многие штриховые раздражения не будут восприняты, в то время как другие с той же интенсивностью в той же области могут давать частые галлюцинаторные ответы.

Наиболее чувствительным тестом является локализация осязания. Если сенсорное чувство отсутствует, пациент не сможет точно определить

местонахождение области прикосновения. По этой причине используемая ватка должна быть небольших размеров.

Поверхностная боль

Общий принцип тестирования для уточнения поверхностной чувствительности является контактный. Предпочтительно использовать стерильную иглу, которую вы в конце исследования можете выбросить. Предупредите пациента, что вы не каждый раз одинаково производите укол.

Сделайте укол в точки кожи, где вы точно знаете, что ощущение должно быть нормальным. Скажите больному, что это "остро". Надавите другим тупым концом штифта в той же области и скажите ему, что это "тупо". Затем проверте восприятие болевых ощущений у пациента на его лице, руках и ногах, и туловище. Ороговевшая кожа на нормальной ладони и подошвах не сильно чувствительны к боли.

Проверьте наибольшую площадь, а не отдельное место. При Повторяющихся раздражителях на том же месте где была отмечена гиперестезия болевое восприятие может ощущаться больным как очень острые, чем обычно. Повторяющиеся стимулы являются накопительными и могут преодолеть повышенный болевой порог. "Болевые точки" воспринимают острую булавку более остро, а некоторые штриховые движения булавкой усиливает их. Другие области тела относительно малочувствительны, с меньшим количеством болевых точек. Поэтому необходимо выполнять контактные движения и использовать точки нанесения уколов с одинаковой частотой, сравнивая ответы на большой площади на одной стороне тела с ответами из гомологичной области на другой стороне тела.

Если вы обнаружили патологическую зону, то другие ощущения здесь могут быть извращенными ? Соответствуют ли области распределения спинальной (сигментарной) и периферической нервной системы? Имеются ли у них конфигурация спинного мозга, и если да, то есть ли уровень? Присутствует ли в гомологичной области туловища нервные ветви противоположной стороны?

Восприятие боли может быть отсрочено. Это ненормально. Прикоснитесь к тыльной поверхности стопы и попросить пациента сказать «да», как только он почувствует. Он должен ответить почти сразу прежде чем вы поднимите палец от кожи. Дефектная локализация боли особенно полезна при диагностике церебральных поражений. При закрытых глазах, прикоснитесь к этой области штифтом и попросите пациента, чтобы он указал на это место пальцем. Как правило, пациент выполняет это задание более точно в дистальных отделах, чем в проксимальной части конечностей.

При тестировании болевых ощущений могут происходить Галлюцинаторные ответы. Они имеют такое же значение, как этот тип реакции с сенсорным тестирования.

Боль может накапливаться. В конце тестирования испытуемый воспринимает идентичные уколы более остро, чем в начале испытания. Таким образом, следует проводить обратный порядок тестирования, если это поможет объяснить, почему пациент говорит, что в конце испытания боль была более чувствительной.

ТЕМПЕРАТУРА

Для исследования температурной чувствительности Используйте большие (250 мм в длину) пробирки с резиновыми пробками. Холодную воду из крана при температуре около 20° и горячую воду при температуре около 45 °С чтобы обеспечить адекватную разницу температур.

Держите наружную поверхность пробирок сухой, что бы она не ощущалась сырой, т.к. влажный конец пробирки может интерпретироваться пациентом как холодная пробирка.

Коснитесь всей стороной трубки, а не дном, к коже. Это ощущение испытуемый должен испытывать медленно. Нормальный ответ на стимул может быть задержан дольше между применением термического стимула и ответной реакцией, чем при болевой или сенсорной стимуляции. При исследовании Пусть горячая или холодная пробирка, особенно это касается горячей пробы, каждый раз остается в контакте с кожей в течение 2 с.

Если у пациента есть парестезии, а тестирование проводится на ощупь, это приводит к болевым ощущениям, что является нормой, в этой связи иногда температурное тестирование позволяет получить полезную информацию.

Цель состоит в том, чтобы оценить как горячие и холодные пробирки воспринимаются в проблемной и в нормальной областях. После того, как было установлено, что существует область, менее чувствительная, чем нормальные области, способность испытуемого дифференцироваться в этой области может быть определена путем уменьшения разности температур в двух пробирках. Когда вода в пробирке составляет около 30 °С, нормальный человек может различать 1 ° температуры. Медленно двигая горячую трубку на коже (от ненормального к нормальной зоне) часто определяют границы площади снижение температурного ощущения.

Проэкспонируйте исследуемую область до комнатной температуры в течение 15 мин перед началом работы. Надежные ответы Вы не можете получить от участков кожи, которые являются на момент обследования холодными или в состоянии вазоконстрикции.

Помните: Контакт кожи на стимул должен быть с наибольшей площадью пробирки и должен быть по меньшей мере 2 с.

Глубокая боль

Глубокое ощущение боли может иметь ответную реакцию, даже если реакция на укол была ненормальной. Стимулирующим движением сжимаете ахиллово сухожилие или голень или двуглавую мышцу. Нормальный ответ при данном действии является непонятная глубинная, медленно возникающая, а также плохо локализованная боль, которая может сопровождаться заверениями пациента на чувство тошноты.

ВИБРАЦИОННОЕ ОЩУЩЕНИЕ

Используйте камертон, с частотой 128 Гц в секунду. Нормальный взрослый человек может чувствовать вибрирующий камертон в течении 12-15 сек на лодыжке и в течение 15-20 секунд на дистальной фаланге указательного пальца.

Проинструктируйте больного, когда вы поместите ручку вибрирующего камертона на грудину или челюсть. Скажите ему, что вы хотите знать, когда вибрация камертона прекратится. Продемонстрировать это, схватив вибрирующие зубцы камертона в то время как его ручка твердо уперлась в его грудину, что покажет больному, что значит остановка вибрации.

Приведите камертон в состояние вибрации, ударив его близко к основанию зубцов о запястье Вашей руки. Поместите ручку камертона на известные дистальные костные выступы (например, большой палец или на лодыжку, а если больной не ощущает вибрацию, вы должны перейти к более проксимальным костным точкам). Попросите пациента, чтобы он сказал вам, когда прекратиться вибрация. Проводите исследование, опуская камертон на своей стороне.

Когда пациент говорит, что вибрация остановилась на правой лодыжке, затем быстро переместите ручку камертона на левую медиальную лодыжку (без повторного удара вилкой) в этом случае вибрация снова ощущается в течение нескольких секунд. Несмотря на то, что указано в некоторых учебниках, это ощущение является нормальным.

Снижение вибрационного ощущения может быть постепенным, отсутствуя на большом пальце ноги и лодыжке и может ощущаться в течение 2-3 секунд на коленке, 5 секунд при исследовании подвздошной кости и 15 сек над остистым отростком первого поясничного позвонка. Эти данные согласуются с периферическим поражением нервной системы или дегенеративным заболеванием задних столбов спинного мозга.

Если вибрационное чувство отсутствует в лодыжке, в колене или костях таза, и в других здоровых остистых отростках , это может являться поперечным, компрессионным или деструктивным поражением спинного мозга. Вибрационное чувство и пассивные содружественные движения, каждые из которых иннервируются различными сегментами задних столбов спинного мозга могут восприниматься больным патологически по разному. В противном случае у нормальных пожилых людей на лодыжках вибрационная чувствительность уменьшилась или это чувство совсем отсутствовало из-за сегментарной периферической невропатии

неизвестной этиологии. Подострая комбинированная дегенерация спинного мозга характеризуется выраженным снижением вибрационной чувствительности, чем потерей пассивного движения в суставах. Табес дорсалес (спинная сухотка) является обратным явлением.
Вибрационное чувство не нарушается при поражении мозга выше таламуса, в то время как дефектное ощущением пассивного движения только в одном большом пальце ноги может быть критическим физическим признаком при локализации менингиомы в Парасагиттальной теменной области (т.е., это корковое ощущение).

ЧУВСТВО пассивного движения

Попросите пациента смотреть на вас. Если пациент не получает надлежащей демонстрации и инструкции, прежде чем начать этот тест, ответная реакция может быть неправильной в половине случаев. Пассивное движение проверяется только в одном суставе, начиная с наиболее дистальных участков или пальца. Держите проксимальные фаланги большого пальца пациента в левой руке и закрепить его. Возьмите дистальную фалангу большого пальца между правым большим пальцем и указательным пальцем. Перемещайте дистальную фалангу пальца ноги медленно вверх (сгибание) случайное число раз, сообщая пациенту, что каждый из этих движений направлено «вверх». Сделайте то же самое при перемещении пальца ноги вниз. Затем, под контролем собственного зрения, делайте случайные движения фаланги вверх и вниз (например, три вверх, два вниз, один вверх, четыре вниз), прося при этом больного, чтобы он каждый раз говорил вам, куда направляется фаланга. Неправильные ответы на первых шагах во втором случае являются нормальными. Каждый раз Перемещайте дистальную фалангу медленно, последовательно, и на небольшое расстояние.

ПОЗИЦИОННОЕ ОЩУЩЕНИЕ

Интересно, Знает ли пациент, где в космосе находятся его конечности? Недостатком этого ощущения вызывает выраженное неудобство. Пациент сидит с закрытыми глазами, а его рука протянута перед ним, у больного с дефектной рукой будет ощущение, что рука словно будет плыть по течению. Эта конечность часто медленно двигается, формируя беспокойные движения под названием псевдоатетоз (pseudoathetosis).
При закрытых глазах пациента, переместите ненормальную конечность несколько раз и попросите его, чтобы он указал на это другим (нормальным) указательным пальцем. Поместите ненормальную конечность в определенном положении и попросите пациента, с закрытыми глазами, чтобы он имитировал положение с его нормальной конечности. Если позиционное чувство не является нормальным, он не сможет сделать что-либо. Это ощущение является дефектным при заболеваниях задних корешков, задних столбов и теменной доли.

Стереогноз

Стереогноз может быть оценен только тогда, когда прикосновение, боль, температура, и ощущение вибрации в руке осознается человеком нормально. Может ли пациент, с закрытыми глазами, определить объемные предметы, помещенные в его руку? Он должен быть способен перемещать объект в своей руке и ощущая его пальцами и большим пальцем. Парализованная рука не может быть объектом для исследования стереогноза. Используйте для исследования ключ, монеты, перочинный нож, или ручку. Все объекты, или практически все, могут быть идентифицированы абсолютно правильно после 15-20 сек обследования в одной руке, и в другой через 3 сек. Если объект был распознан спустя 15-20 секунд, данный результат является патологическим. Если объекты не определены в каждой руке, но визуально распознаный, в этом случае существует только одно объяснение; пациент имеет тактильную агнозию, но ни как не астереогноз.

Написание чисел

Написание чисел также является исследование корковой сенсорной интеграции. "Напишите на ладони пациента случайным образом, одноразрядные числа, сначала пациент смотрит на вас, затем с закрытыми глазами. Чем больше рисунок и тверже и быстрее движение карандаша, тем легче для больного, чтобы правильно угадать номер.

Двуцентровая дискриминация

Способность сказать только об одном из двух касаний, которые располагались близко друг к другу может являться следствием поражения периферических нервов, задних столбов спинного мозга, а также головной мозга. Пара тупых разделенных точек или развернутая проволочная скрепка может быть использована, для того чтобы проверить эту чувствительность.

Нормальный порог на губе, примерно около 1 мм, на кончике указательного пальца составляет примерно 3-5 мм, а на спине несколько сантиметров. Две разделенные точки расположены на коже одновременно с равным давлением. Ощущение является неполноценным в указательном пальце, в то время когда две разделенные точки на расстоянии 5-мм будут ощущаются им как единое целое а при разделении их от 9 до 10-мм он все еще будет ощущаться как одно прикосновение, в то время как на другой (нормальной) стороне пациент может определить эти две точки при разделении 3 мм. Некоторые одноточечные штрихи на ненормальной стороне также могут быть интерпретированы пациентом как два.

ОДНОВРЕМЕННОЕ ДВУСТОРОННЕЕ СТИМУЛИРОВАНИЕ

Неосознавание Сенсорных ощущений одной половиной тела или одной конечности может быть следствием сенсорных нарушений, которые могут находится в головном мозге или являться частью симптомов церебральных сенсорных нарушений.

Если например, у пациента есть поражение правой теменной доли, функциональная оценка сенсорных ощущений его левой стороны, может быть не совсем корректна. Тем не менее, если вы одномоментно коснётесь одного и того же места на тыльной поверхности его правой и левой руки, в то время когда его глаза были закрыты, и спросите, где было прикосновение, он будет последовательно говорить, что "справа"; то есть, когда стимуляция проводится одновременно, пациент игнорирует полученную информацию левой стороны головного мозга. Но когда вы касаетесь только его левой стороны, он всегда говорит, что это "слева". Аналогичным образом, касаясь только правой стороны он всегда говорит правильный ответ. Выявленное Сенсорное нарушение при двусторонней одновременной стимуляции может быть единственным или самым ранним сенсорным патологическим признаком.

ГЛАВА 2
Черепные нервы

Происхождение черепно-мозговых нервов, компоненты и функции

Рисунок 3.1 представляет собой схематический вид ствола головного мозга, в котором двигательные и парасимпатические ядра черепно-мозговых нервов показаны на правой, а соматосенсорные и специальные сенсорные ядра показаны на левой стороне. Латеральный вид показывает анатомическое соотношение двигательных и парасимпатических ядер, а также соматосенсорных и специальных сенсорных ядрах представлены на рисунках 3.2 и 3.3, соответственно.

Начало, компоненты и функции отдельных черепных нервов, приведены в таблице 3.1. На рисунке 3.4 показано обзорное представление участков выходов всех 12 черепных нервов из ствола головного мозга, их функциональных компонентов, а также их периферических частей от начала и их окончания. Все 12 черепных нервов видно на рисунке, от I (обонятельный нерв) к XII (подъязычный нерв); следует иметь в виду, однако, что второй черепной "нерв" - зрительный нерв, на самом деле не является периферическим нервом вообще, а скорее трактом центральной нервной системы.

Напомним, что спинномозговые нервные волокна могут быть классифицированы как соматически афферентными, соматически эфферентными, вегетативно афферентными и вегетативными эфферентными. Классификация черепно-мозговых нервных волокон является намного более сложной, по двум причинам. Некоторые из черепно-мозговых нервных волокон являются специальными сенсорными волокнами (зрение, слух, вкус, запах). Кроме того, некоторые из эфферентных черепных нервных волокон возникают в ядерных областях, которые эмбриологически, образованы из жаберных дуг; эти волокна иннервируют мышцы жаберного происхождения. В результате семикратная классификация черепных нервных волокон, следующая:

• *соматические афферентные волокна (боль, температура, прикосновение, давление и проприоцептивные чувства от рецепторов в коже, суставах,
сухожилиях и т.д.)*
• *Вегетативные афферентные волокна (или, альтернативно, висцеральные афферентные волокна), несущие импульсы (боль) от внутренних органов*
• *Специальные соматические афферентные волокна, несущие импульсы от рецепторов специальных (глаз, ухо)*

• Специальные висцеральные афферентные волокна, несущие импульсы, связанные с вкусом и запахом

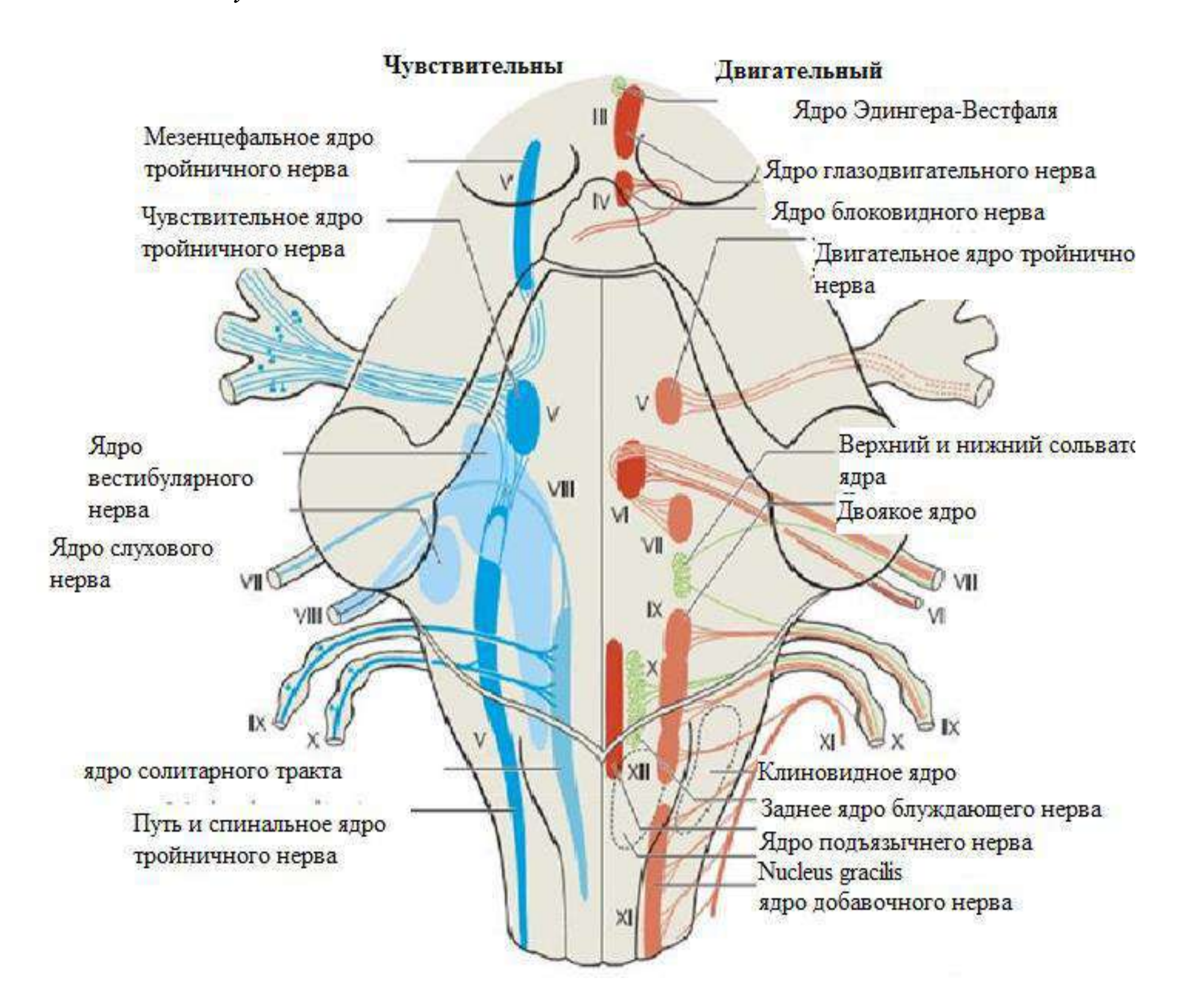


Рисунок 3.1 Ядра черепно-мозговых нервов, вид сзади (схематический рисунок). Двигательные и парасимпатические ядра черепно-мозговых нервов показаны на правой, а соматосенсорные и специальные сенсорные ядра показаны на левой стороне.

• Общие соматические эфферентные волокна, несущие двигательные импульсы к скелетной мускулатуре (глазодвигательного, блокового, отводящего и подъязычного нервов)

• Висцеральные эфферентные волокна, иннервирующие гладкие мышцы, сердечную мускулатуру и железы (как симпатической и парасимпатической)

• Специальные жаберные эфферентные волокна, иннервирующие мышцы, которые являются производными от мезодермальной жаберной дуги, т.е. двигательной части лицевого нерва, (2-я жаберная дуга), языкоглоточного нерва (третья жаберная дуга), и блуждающий нерв (4-я жаберная дуга и ниже)

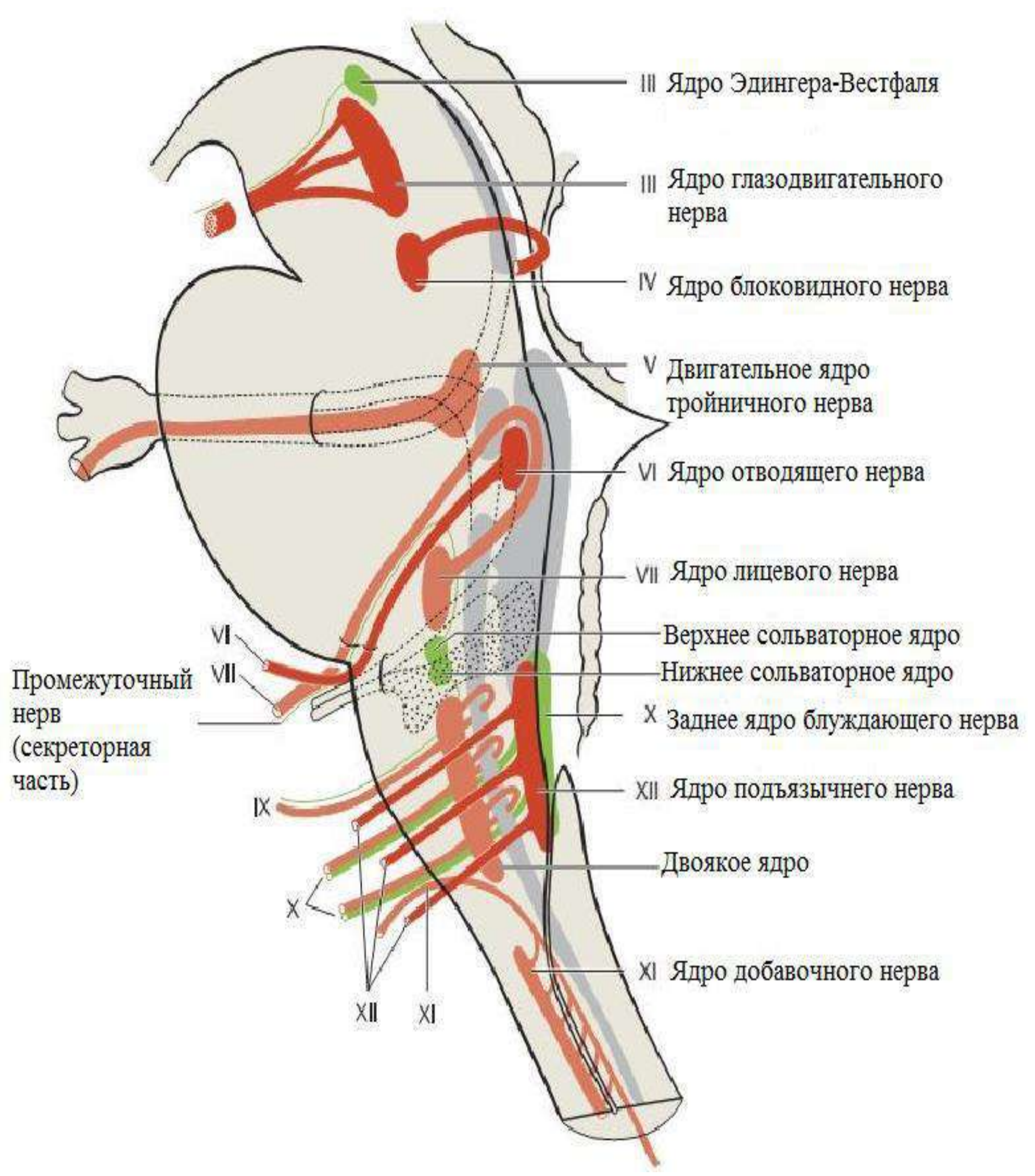


Рисунок 3.2. Двигательные и парасимпатические ядра краниальных нервов, латеральный вид

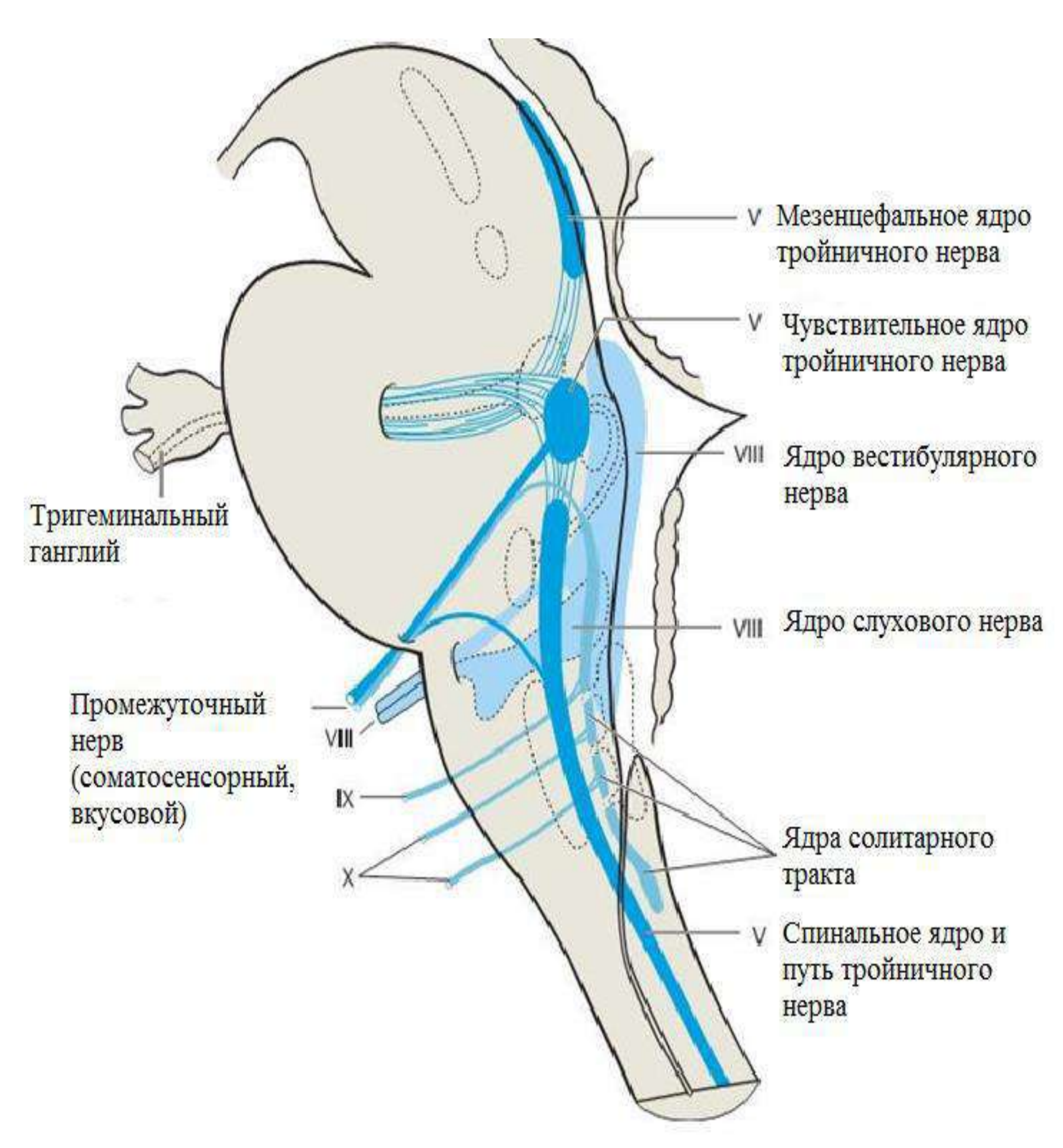


Рисунок 3.3. Соматосенсорные и специальные чувствительные ядра краниальных нервов, латеральный вид

Таблица 3.1. Краниальные нервы

№ п/п	Название нерва	Функциональная характеристика	Место выхода из мозга	Место выхода из черепа
1	Обонятельный	Чувствительный	Обонятельная луковица	Отверстия продырявленной пластинки решетчатой кости
2	Зрительный	Чувствительный	Перекрест зрительных нервов	Зрительный канал
3	Глазодвигательный	Двигательный	Межножковая ямка	Верхняя глазничная щель
4	Блоковидный	Двигательный	Между верхними ножками мозжечка из крыши IV желудочка	Верхняя глазничная щель
5	Тройничный	Смешанный	Основание средних ножек мозжечка	I ветвь — верхняя глазничная щель, II ветвь — круглое отверстие III ветвь — овальное отверстие
6	Отводящий	Двигательный	Между мостом с пирамидой	Верхняя глазничная щель
7	Лицевой	Двигательный	Между мостом и нижней оливой	Внутренний слуховой проход — шилососцевидное отверстие
8	Слуховой	Чувствительный	Латеральнее предыдущего	Внутренний слуховой проход
9	Языкоглоточный	Смешанный	Ниже предыдущего	Яремное отверстие
10	Блуждающий	Смешанный	Еще ниже	Яремное отверстие
11	Добавочный	Двигательный	Еще ниже	Яремное отверстие
12	Подъязычный	Двигательный	Между оливой и пирамидой	Канал подъязычного нерва

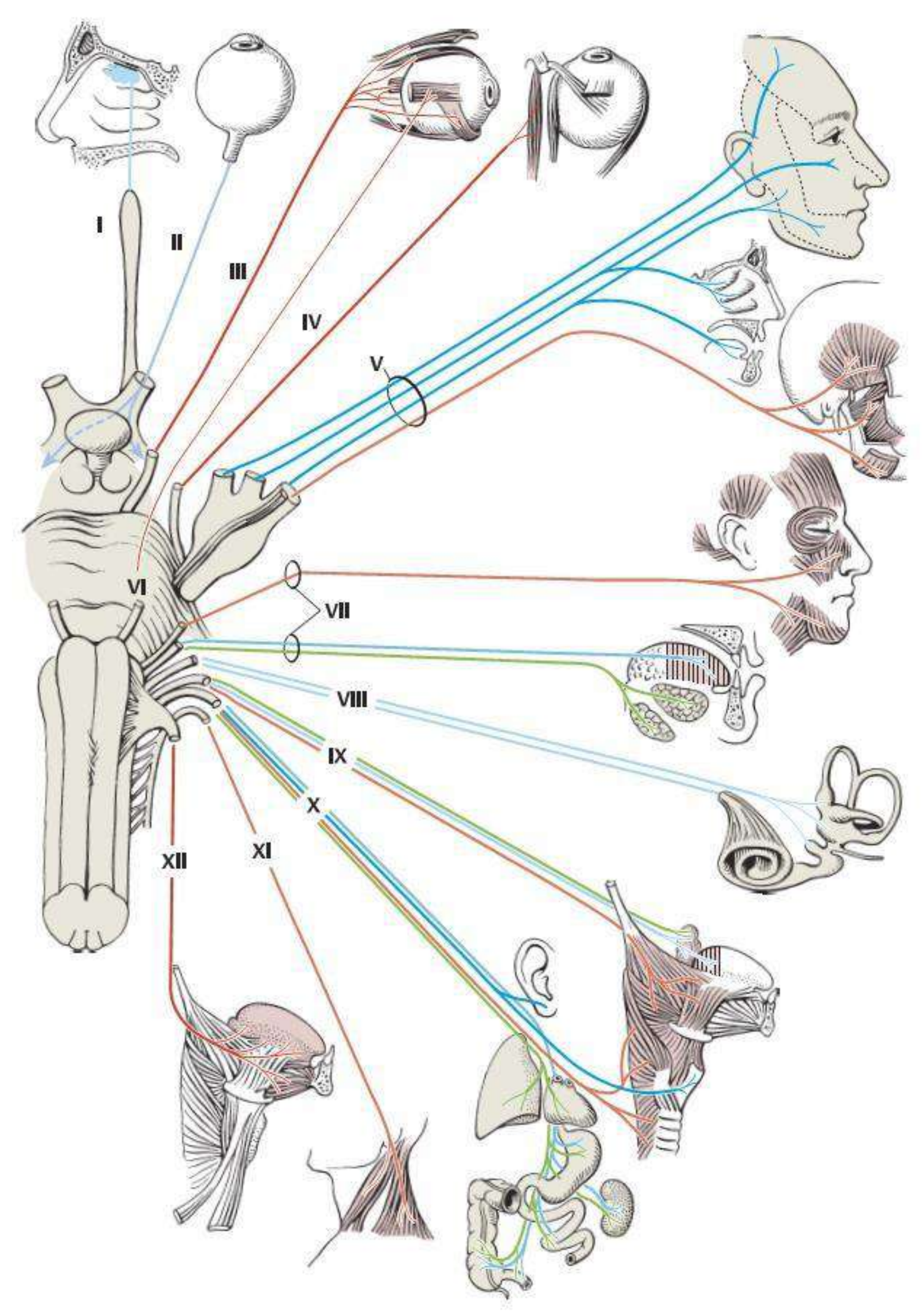


Рисунок 3.4. Краниальные нервы: выход из черепа, компоненты и иннервация

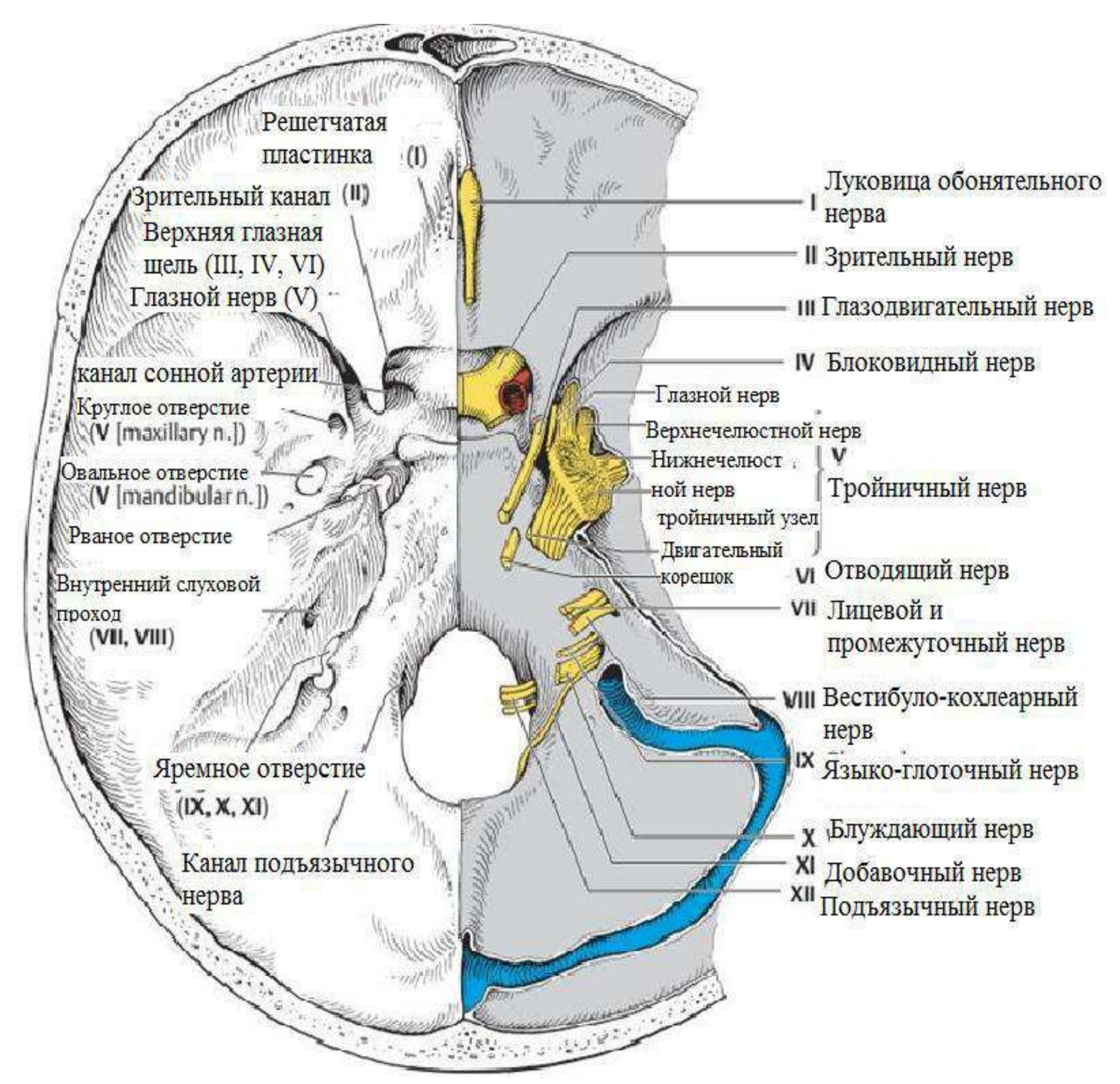


Рисунок 3.5. Место нахождение и выход краниальных нервов из черепа. Слева показано места выхода нерва, справа перерезанные черепные нервы

Обонятельная система (ЧН I)

Обонятельный путь состоит из обонятельного эпителия носа, обонятельной нити (обонятельный нерв - ЧН I), обонятельной луковицы и путей, а также области коры (paleocortex), простирающейся от ункуса височной доли через переднюю перфорированную субстанцию к медиальной поверхности лобной доли под колено мозолистого тела. Обонятельный эпителий занимает площадь около 2 см по 2 в крыше каждой носовой полости, покрывающей части верхней носовой раковины и носовой перегородки. Он содержит рецепторные клетки, поддерживающие клетки и железы (железы Боумена), которые выделяют серозную жидкость, так называемую обонятельную слизь, в которой ароматические вещества, вероятно, растворяются. Чувствительные клетки (обонятельные клетки) являются биполярными клетками, периферические отростки оканчиваются в обонятельных волосках обонятельного эпителия.

Обонятельная нить и обонятельная луковица. Центральные процессы (невриты) обонятельных клеток сливаются в пучки, содержащие сотни немиелинизированных волокон, окруженных оболочкой Шванновских клеток. Этих нитей, около 20 с обеих сторон, и они, по сути, являются обонятельными нервами. Таким образом, обонятельный нерв состоит из периферических нервных волокон, где нет ни одного периферического нерва в обычном смысле. Они проходят через небольшие отверстия в решетчатой ("sievelike") пластине и входят в обонятельную луковицу, образуя первый синапс обонятельного пути. Несмотря на то, что физически обонятельная луковица не находится в коре головного мозга, она на самом деле является частью *telencephalon*. В пределах него комплекс синапсов сформированы на дендритах митральных, пучковых и зернистых клеток.

Обонятельный путь. Первый нейрон обонятельного пути является биполярной обонятельной клеткой; вторые нейроны митрально-тафтинговые клетки (*mitral* and *tufted)* обонятельной луковицы. Скопление этих клеток образует обонятельный тракт (2-й нейрон), который находится рядом и чуть ниже переднебазальной (орбитофронтальной) коры головного мозга. Обонятельный тракт разделяется на боковую и медиальную обонятельную борозду в передней части передней перфорированной субстанции; другая часть его оканчивается в обонятельном треугольнике, который также находится в передней части передней перфорированной субстанции. Волокна латеральной бороздки идут к покрышке островка миндалевидному телу, полулунной извилине и к окружной извилине (прегрушевидной области). Это расположение 3-го нейрона, который проецируется в передней части парагиппокампальной извилины (Поле по Бродману 28, содержащей корковые поля проекции и ассоциативные области обонятельной системы). Волокна медиальной борозды заканчиваются на ядрах перегородочной области (*septal)* ниже колена мозолистого тела (зона расположенная под мозолистым телом) и в передней части передней спайки. Волокна выходят из этих проекционных ядер, в противоположном полушарии и идут к лимбической системе. Обонятельный путь является единственным сенсорным путем, который достигает коры головного мозга, не проходя через реле в таламус. Его центральные соединения весьма сложны и до сих пор известны не полностью.

Соединения обонятельной системы с другими областями мозга.

Аппетитный аромат возбуждает аппетит и вызывает рефлекторное слюноотделение, в то время как неприятный запах вызывает тошноту и позывы к рвоте, или к фактической рвоте. Эти процессы также включают эмоции: некоторые запахи приятны, другие неприятны. Такие эмоции, вероятно, генерируются через соединения обонятельной системы с гипоталамусом, таламус и лимбической системой. Среди других его

соединений, перегородочная область, которая отправляет ассоциативные волокна к поясной извилине. Основным соединением обонятельной системы с вегетативными областями является медиальная связка переднего мозга и мозговые пластинки таламуса (*striae medullares thalami)*. Медиальный пучок переднего мозга проходит в боковом направлении через гипоталамус и отдает ветви в ядрах гипоталамуса. Некоторые из его волокон продолжаются в стволе головного мозга, чтобы окончиться в вегетативных центрах, таких как ретикулярная формация, слюнные ядра и заднее ядро блуждающего нерва. Мозговые пластинки таламуса заканчиваются в ядрах уздечки (habenula). Этот путь затем продолжается от ядер уздечки (habenula) в ретикулярную формацию ствола.

Нарушения запаха могут быть классифицированы как количественные или качественные. Количественные нарушения запаха включают Гипосмию (снижение запаха) и аносмию (отсутствие запаха). Они всегда обусловлены либо повреждением периферического обонятельного нерва, то есть обонятельных нитей (например, из-за насморка, травмы с нарушением нитей в решетчатой пластине, или побочные эффекты лекарств), или в следствии центрального повреждения второго нейрона в обонятельной луковице и / или тракта (менингиомы обонятельной борозды является классической причиной). Качественные нарушения обоняния, также известные как парасмии, могут состоять из неприятной какосмия (фекальный запах) или гиперсмия (аномально интенсивный запах). Они, как правило, возникают вследствие центральной дисфункции, являясь предвестником височной эпилепсии.

Обследование.

В большей степени врачи не устанавливают диагноз от невнимательности, чем от невежества, пренебрегая проведением тестов на вкус и запах чаще, нежели при исследовании других частей нервной системы.

Как тестировать запахи

Испытуемый объект имеет важное значение. Не используйте вещества (например, аммиак), которые раздражает слизистую оболочку носа. Использование гранулированного кофе, масла мяты перечной, масло камфары будет более приемлемо. Попросите пациента закрыть глаза. Поднесите испытуемое вещество к нему, к его носу, а потом от него. Попросите его заранее, чтобы тот сказал вам, когда он почувствует что-то. Цель состоит в том, чтобы увидеть, будет ли пациент знать, когда исследуемое вещество находится под его носом. Может ли он почувствовать разницу между этим веществом и отсутствием оного? Название вещества не имеет никакого значения. Мало кто может определить запах молотого кофе, мяты, или камфоры по их запаху, хотя почти каждый человек может отличить одну от другой. Кроме того, окружающая среда кажется более важной, чем исследуемое вещество; то есть, почти все исследуемые в больнице говорили, что мята является чем-

то противным и пахнет как-то по медицински неприятно. Хотя этот же запах в магазине с конфетами, считается приятным.

Если аносмия выявлена, то причина интраназальная или интракраниальная?

Простуда, аллергический ринит, поллиноз все это может снизить обоняние временно. Перепроверьте пациента, чтобы убедиться. Двусторонняя аносмия может быть диагностирована легко и уверенно. Тем не менее, воздух распространяется по всем носовым ходам так быстро, что диагностирование односторонней аносмии порой исключить достаточно сложно. Наиболее частой причиной нарушения обоняния является травма головы. Здесь может быть поражение 20 нервных волокон, которые отходят от слизистой оболочки носа и входят в череп через решетчатую пластинку решетчатой кости и присоединяется к обонятельной луковице. Эти "нервы" могут быть оборваны без перелома решетчатой пластины при лобовой или затылочной травме. (Поскольку эти волокна обонятельных сенсорных клеток являются немиелинизированными, и не являются нервными в этом случае они не могут регенерироваться). Аносмия постоянна. Больной жалуется, что потерял вкус (большинство из того, что мы называем вкус в действительности запах), и он находится в опасности, потому что не может чувствовать запах дыма, газа или гнили. Одним из самых больших удовольствий в жизни (способность чувствовать запах пищи, напитков и духов) такими пациентами утрачивается навсегда. Опухоли передней ямки, менингиома, метастазы в череп, и носоглотку, рак – в большинстве случаев являются причиной потери обоняния. Возможны изменения в лобной доле, сопровождающиеся потерей зрения или отеком диска зрительного нерва. Обонятельная менингиома может быть объяснением для пациента с хронической аносмией из за отека диска зрительного нерва и других очевидных аномалий. Диагноз неясен, пока обоняние не протестировано.

Деменция, пожилой возраст, и саркоидоз центральной нервной системы также может вызвать аносмию. При обследовании пациентов на поздние проявления последствия перенесенной черепно-мозговой травмы, всегда проверяют их обоняние, независимо от жалоб.

Хронические нарушения в виде неприятного запах является довольно распространенной жалобой и не имеет каких-либо объяснений. Короткий, сильный, повторный, неприятный запах знакомый больному, но которого он не может назвать, это признак ирритации в височной доле. Пути, сопровождающие чувство обоняния, paleobiologically один из наших самых важных защитных сенсорных систем, не имеют никаких очевидных таламических соединений. Не существует **центральной аносмии**, хотя аносмия отмечается у больных с деменцией. Пациент с фиктивной аносмией иногда может идентифицировать аммиак.

Это раздражает нос, вызывает слезотечение, и останавливает дыхание. Раздражение передается через пятый черепной нерв. Результаты обследования для других функций тройничного нерва являются нормальными. Пациент говорит, что он не может сказать, разницу между аммиаком и водопроводной водой, когда они последовательно помещаются у него под носом. Это не может сочетаться с органическим заболеванием.

Зрительная система (ЧН II)

Зрительный путь

Сетчатка (рис. 3.6а) является поверхностным рецептором для визуальной информации. Как и зрительный нерв, это часть мозга, несмотря на его физическое местоположение на периферии является частью центральной нервной системы. Его наиболее важными компонентами являются сенсорные рецепторные клетки, или фоторецепторы, а также несколько типов нейронов, формирующие зрительный путь. Самый глубокий клеточный слой сетчатки содержит фоторецепторы (палочки и колбочки); два более поверхностных слоя содержат биполярные нейроны и ганглиозные клетки. ***Палочки и колбочки.*** Когда свет падает на сетчатку, то он индуцирует фотохимические реакции, происходящие в палочках и колбочках, что приводит к генерации импульсов, которые, в конечном счете, распространяются в зрительную зону коры. Палочки как считалось ранее несли ответственность за восприятие яркости и видения в тусклом свете, в то время как колбочки, как ранее думали содействуют цветовому восприятию и видению при ярком свете. Более поздние исследования, однако, поставили под сомнение эти гипотезы. Основные механизмы этих процессов, вероятно, гораздо являются более сложными. Углубление является местом остроты зрения в сетчатке и содержит только колбочки, которые проецируют на биполярные клетки следующего слоя нервных клеток в отношении один к одному. Остальная часть сетчатки содержит смесь палочек и колбочек. Изображение визуально воспринимаемого объекта сетчатки вверх-вниз и с левым и правым перевернуто, так же, как изображение на пленке в камере.

Зрительный нерв, перекрест, и тракт. Ретинальные биполярные клетки формируют дендриты от палочек и колбочек и передают импульсы далее центрально к слою ганглиозных клеток. Длинные аксоны ганглиозных клеток проходят через сосок зрительного нерва (диск) и покидают глаз уже как зрительный нерв, который содержит около 1 миллиона волокон. Половина из этих волокон в пересекающейся под прямым углом формируя хиазму, где волокна от височной половины каждой сетчатки остаются без перекрещивания, в то время как из носовой половины каждой сетчатки переходят на противоположную сторону (рис 3.6а.). Таким образом, дистальные до зрительного перекреста, волокна от височной половины

ипсилатеральной стороны сетчатки и носовой половины сетчатки контралатерально объединены в зрительный тракт. Небольшое количество волокон зрительного нерва ответвляется от зрительных трактов и идут в вышестоящий бугор четверохолмия и в ядра претектальной (*pretectal*) области. Эти волокна составляют афферентную часть различных зрительных рефлексов, и, в частности, важного зрачкового светового рефлекса, который будет обсуждаться ниже. **Боковые коленчатые тела, зрительная лучистость и зрительная кора**. Оптический тракт заканчивается в боковых коленчатых телах, который содержат шесть клеточных слоев. Большая часть волокон зрительного тракта заканчивается здесь, образуя синапсы с боковыми коленчатыми нейронами. Они, в свою очередь, формируют волокна, которые идут к задней части внутренней капсулы, а затем образуют широкую полосу, которая проходит вокруг височного и затылочного рогов бокового желудочка, так называемого зрительной лучистости. Волокна зрительной лучистости заканчиваются в зрительной зоне коры, которая расположена на медиальной поверхности затылочной доли, в пределах, выше, и ниже шпорной борозды (Бродманн область 17). Волокна, полученные из макулы занимают самую большую площадь зрительной коры. Область 17 также известна как полосатая кора, поскольку она содержит кайму *(Gennari)* белой полосы, состоящей из горизонтально входящих волокон, которые можно увидеть невооруженным глазом в анатомических образцах.

Соматотопическая организация зрительного пути. Хотя волокна зрительного пути частично пересекаются под прямым углом в хиазме, сохраняется строгая точка соматотопической организации индивидуальных нервных волокон на протяжении всего пути от сетчатки к зрительной коре. Визуальная информация передается централизованно следующим образом. Объект расположенный в левом поле зрения приводит к изображениям на носовой половине левой сетчатки и височной половины правой сетчатки. Волокна зрительного нерва, полученные из левого поля носовой половины сетчатки предается в левую сторону зрительного перекреста, соединяя волокна от височной половины правой сетчатки в правом зрительном тракте. Эти волокна затем переходят к ретрансляционной станции в правом латеральном коленчатом теле, а затем через пути зрительной лучистости к правой затылочной доле. Правая зрительная зона коры, таким образом, отвечает за восприятие объектов в левом поле зрения; аналогичным образом, все визуальные импульсы, связанные с правым полем зрения передаются через левый зрительный тракт и отображается в левой зрительной коре затылочной доли (рис. 3.6 б).

Зрительные волокна, полученные из макуле находятся в височной части диска зрительного нерва и в центральной части зрительного нерва.

Повреждение этих волокон можно увидеть при офтальмоскопии в виде атрофии височной части диска (временная бледность).

Поражения вдоль зрительного пути

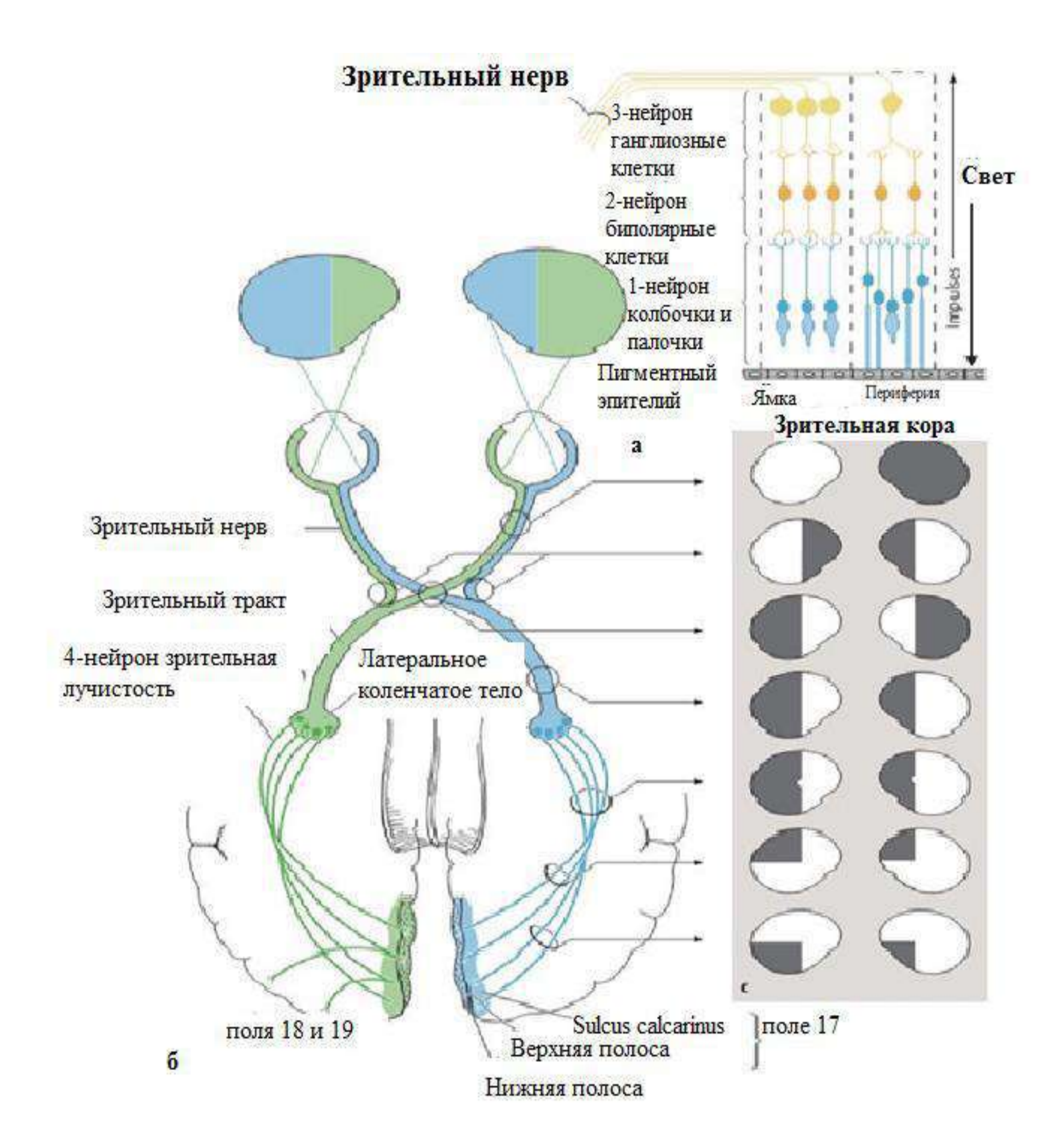
Поражения Зрительного нерва. Зрительный нерв может быть поврежден в области сосочка, в переднем сегменте или в ретробульбарном сегменте (т.е. за глазом). Очаги поражения сосочка (отек диска зрительного нерва, вызванный внутричерепной гипертензией и различными метаболическими расстройствами) можно увидеть при офтальмоскопии. Поражения переднего отрезка зрительного нерва часто страдает из-за васкулита (височный артериит). Ретробульбарные поражения являются кардинальными находками при диагностике рассеянном склерозе (ретробульбарный неврит). Поражения в любом из этих сегментов может вызвать отдаленной перспективе ухудшение или потерю зрения в пораженном глазу. Краткие эпизоды нарушения зрения в одном глазу, продолжительностью от нескольких секунд до нескольких минут ("преходящая монокулярная слепота"), приводящие к преходящей слепоте, как правило, вызваны микроэмболией в сетчатку. В таких случаях, внутренняя сонная артерия часто является источником эмболии и в этом случае сонная артерия должна быть исследована на наличие стеноза.

Очаги поражения зрительного перекреста, например, в следствии опухоли гипофиза, краниофарингиомы или менингиомы бугорка турецкого седла, как правило, влияют на перекрещенные волокна в центральной части *хиазмы*. В результате частичной слепоты с височной половины поля зрения формируется так называемая битемпоральная гемианопсия ("мигающий феномен"). Волокна в нижней части перекреста, получены из нижней части перекреста, как правило, первыми вовлекаются при таких процессах; Таким образом, битемпоральная верхняя квадратная гемианопсия является рано диагностируемой. В первую очередь может ухудшиться цветное зрение. Значительно реже поражение хиазмы может привести к ***биназальной Гемианопсии*** когда опухоль растет вокруг перекреста и сжимает его с обеих сторон (при этом, главным образом, влияя на латерально расположеные, неперекрещенные волокна, полученные из височных половин двух сетчаток, которые отвечают за восприятие с носовой части каждого глаза). Аневризма внутренней сонной артерии и базилярный менингит также могут явиться возможной причиной ***Гемианопсии***, но Биназальная Гемианопсия в таких случаях редко бывает чистой. Битемпоральная и Биназальная Гемианопсия являются гетеронимными, поскольку они влияют на противоположные половины полей зрения обоих глаз: в первом случае влияет на правую половину зрительного поля правого глаза и левую половину зрительного поля левого глаза, в то время как последняя влияет на левое полуполе правого глаза и правое полуполе левого глаза. Поражение Зрительного

тракта с другой стороны вызывает гомонимную гемианопсию, в котором зрительное полуполе поражается в каждом глазу той же стороны. Когда волокна правого зрительного тракта прерываются, никаких видимых признаков импульсов, полученных из правой части каждой сетчатки не может достичь зрительной коры. В результате возникает слепота в левой половине поля зрения каждого глаза (рис. 3.6 б и с) и поражение оптического тракта, как правило, вызвано опухолью или базилярным менингитом, реже травмой.

Поскольку нарушение зрительного тракта также влияет на волокна зрительного нерва и ядер вышележащего бугра четверохолмия, это в свою очередь ухудшает зрачково- световой рефлекс в ответ на свет, падающий на ипсилатеральную сторону сетчатки относительно стороны поражения. Теоретически, этот тест рефлекс может быть использован, чтобы различать поражения зрительных путей от повреждений, расположенных более дистально зрительного пути. Однако, на практике, очень трудно локально направить свет исключительно на одну половину сетчатки, в этой связи данный тест не имеет применения в клинической диагностике.

Поражения зрительной лучистости. Поражение в проксимальной части зрительной лучистости также вызывает гомонимную гемианопсию, которая, однако, часто бывает неполной, так как волокна зрительной лучистости распределены по большой площади (рис. 3.6). Гомонимная верхнеквадратная гемианопсия подразумевает повреждение в передней височной доле, затрагивая часть зрительной лучистости, известная как петля Мейера. Гомонимная нижеквадратная гемианопсия подразумевает поражение в теменной или затылочной части зрительной лучистости.



3.6. Рисунок. Зрительный нерв и его проводящие пути. А.Состав сетчатки. Б.проводниковые пути и места возможных повреждений. В. Соответствующий дефицит поля зрения

Движения глаз (ЧН III, IV и VI)

Три черепных нерва иннервируют мышцы глаз: глазодвигательный нерв (ЧН III), блоковый нерв (ЧН IV) и отводящий нерв (ЧН VI) (рис. 3.8, 3.9). Ядра глазодвигательного и блокового нервов лежат в среднем мозге *tegmentum*, в то время как ядро отводящего нерва лежит в части крышки моста, лежащей в основе четвертого желудочка.

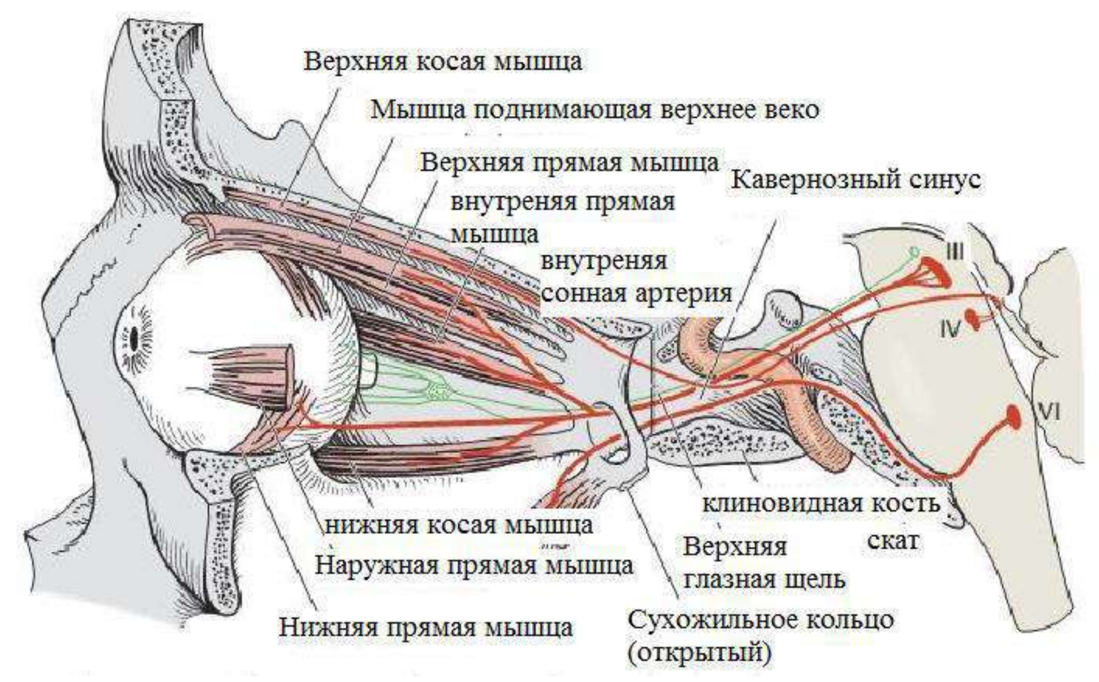


Рисунок 3.8. Ход нервов к наружным глазничным мышцам (вид сбоку)

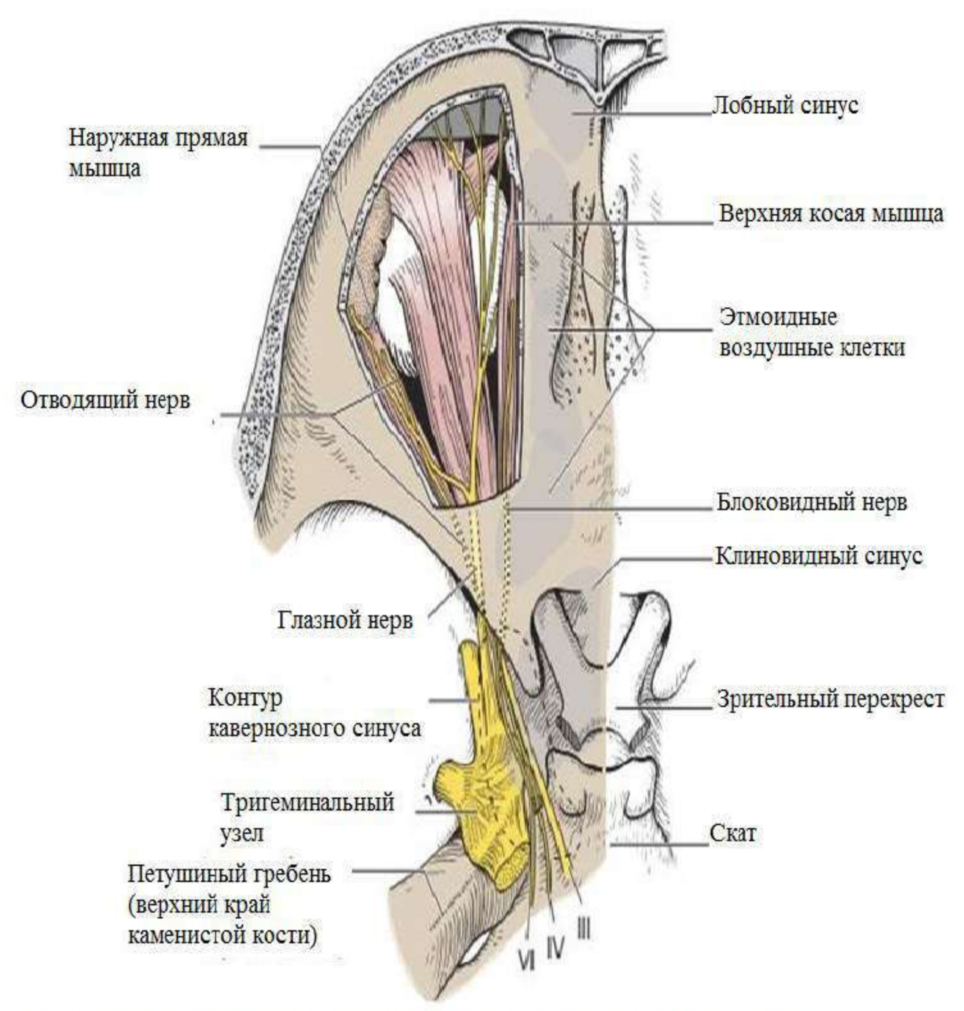


Рисунок 3.9. Ход нервов к наружным глазничным мышцам (вид сзади)

Обсуждение движений глаз в этой главе будет как можно более просто, т.к. с движениями одного глаза индуцирует импульсы в каждом из отдельных нервов глазных мышц. Как правило, движения глаз сопряжены и работают синхронно в одном напрвлении (в основном, горизонтально или вертикально) и работа мышц происходит в обоих глазах сразу. Сопряженные горизонтальные движения, в частности, включают в себя одновременное движение двух глаз в противоположных направлениях по отношению к средней линии: один глаз двигается медиально, в то время, как второй движется латерально. Парное движение глазных яблок направлено на точно скоординированную иннервацию ядер для движения обоих глаз с двух сторон. Сложные центральные нервные связи, позволяющие выполнять такие движения будут рассмотрены далее в этой главе. Наконец, нервы, иннервирующие мышцы глаза также принимают участие в ряде рефлексов: акомодация, конвергенция, реакция зрачка на свет и зрительного защитного рефлекса.

Глазодвигательный нерв (ЧН III)

Ядра глазодвигательных нервов расположены частично кпереди от серого вещества окружающего водопровод, на уровне на уровне верхнего холмика четверохолмия. Эта область состоит из двух основных компонентов: (1) медиальное парасимпатическое ядро, так называемое ядро *Edinger- Westphal* (или добавочные вегетативные ядра), который иннервирует интраокулярные мышцы (мышцы сфинктера pupillae и цилиарной мышцы); и (2) более крупный и расположенный в латеральном направлении ядерный комплекс для четырех из шести мышц глазного яблока (верхняя, нижняя, медиальная прямая мышца и нижняя косая мышца). Существует также небольшая ядерная зона для мышцы поднимающей веко (palpebrae) (см. диаграмма Уорвика обезьяньего глазодвигательного ядерного комплекса. Двигательные корешковые волокна, которые выходят из этих ядерных областей проходят вентрально, вместе с парасимпатическими волокнами. Некоторые из них пересекают среднюю линию (все волокна для верхней прямой мышцы пересекают среднюю линию). Комбинированные двигательные и парасимпатические волокна минуют красное ядро и, наконец, направляются к нижним отделам латеральной стенки межножковой ямки. Глазодвигательный нерв сначала проходит сзади между верхней мозжечковой и задней мозжечковой артерии, и плотно прилегает к тенториальному краю, а затем проникает в твердую мозговую оболочку, пересекает пещеристые пазухи, и входит в орбиту через верхнюю глазничную щель. Парасимпатическая часть нервных ветвей в этой месте направляется к ресничному узлу, где преганглионарные волокна заканчиваются и ганглиозные клетки дают очень короткие постганглионарные волокна, которые иннервируют

внутриглазные мышцы. Соматические моторные волокна глазодвигательного нерва делятся на две ветви: верхнюю ветвь поднимающую веко и верхнюю прямую мышцу, а также нижнюю ветвь, иннервирующую медиальную и нижнюю прямую и нижнюю косую мышцы.

Блоковый нерв (ЧН IV)

Ядро четвертого черепного нерва лежит вентральнее околоводопроводного серого вещества непосредственно под комплексом ядер глазодвигательного нерва на уровне нижних бугров четверохолмия. Внутренние корешки нервов огибают наружные отделы центрального серого вещества и перекрещиваются в пределах верхнего мозгового паруса. Блоковый нерв затем выходит из дорсальной поверхности ствола головного мозга (это единственный черепной нерв, который делает это), покидает средний мозг книзу от нижних бугорков. Его дальнейший ход устремлен в боковом направлении вокруг церебральных ножек по направлению к вентральной поверхности ствола мозга, и достигает орбиты через верхнюю глазничную щель вместе с глазодвигательным нервом. Он иннервирует верхнюю косую мышцу. Движение этой мышцы помогает поворачивать глазное яблоко книзу и кнутри несколько отводя его (внутреннее вращение).

Отводящий нерв (ЧН VI)

Ядро шестого черепного нерва лежит в каудальном отделе покрышки моста, прямо под дном четвертого желудочка. Волокна корешков седьмого черепного нерва (лицевого нерва) проходят между ядром отводящего нерва и четвертого желудочка. Волокна корешков отводящего нерва идут в основание моста и как нервы выходя из ствола мозга в области соединения моста и продолговатого мозга. Отводящий нерв затем проходит вдоль вентральной части моста, латеральнее базилярной артерии, перфорируя твердую мозговую оболочку, и присоединяются к двум другим двигательным нервам в кавернозном синусе. В синусе, третий, четвертый, шестой черепные нервы находятся в тесной пространственной связи с первой и второй ветвью тройничного нерва, а также с внутренней сонной артерией. Кроме того, нервы в пещеристых пазухи лежат в непосредственной близости от верхней и боковых частей клиновидной и решетчатой пазухи. На рисунке 3.10 изображены действия отдельных мышц глаза в шести диагностических направлений взгляда. На рисунке 3.11 показаны аномалии положения глаз и типы диплопии, которые вызваны параличом каждого из трех нервов, формирующих движение глаз.

Парезы мышц глаз.

Слабость одного или нескольких мышц глазного яблока, ухудшает движение пораженного глаза и ограничивает его способность смотреть в определенном направлении или направлениях. Корнеальный тест рефлекс, в котором экзаменатор отмечает положение мигательного рефлекса с обеих роговиц от точечного прикосновения по средней линии перед глазами. Часто обнаруживается умеренная асимметрия, что указывает на умеренное отклонение зрительной оси глаза в состоянии покоя. Для выявления диплопии с красными и зелеными стеклами. Когда больной смотрит на изображение, помещенное в той стороне, в которую направлен косящий глаз, то изображение полученное обоими глазами совпадают и выглядит единым. И наоборот, при помещении изображения в противоположную сторону т.е. туда, куда ослабевшая мышца должна увлекать в норме, изображение раздваивается (рис. 3.10). Горизонтальные отклонения положения глаз обозначено как эзотропия (*esotropia)* (внутреннее отклонение), а экзотропия (*exotropia)* - расходящееся косоглазие (внешнее отклонение), в то время как вертикальные отклонения обозначаются гипертропия и hypotropia (вверх и вниз отклонение, соответственно). Поражение в ядре одного из черепно-мозговых нервов, для движения глаз яблок является причиной приблизительно одного и того же дефицита, как при поражении самого периферического нерва. Ядерные повреждения могут быть обычно клинически отличимыми от повреждения нервных стволов из-за дополнительного дефицита с повреждением стволовых структур мозга, прилегающих к пораженному ядру.

Паралич глазодвигательного нерва.

Полный паралич глазодвигательного нерва приводит к следующим совокупностям клинических симптомов (рис 3.10.): птоз, вызванный параличом мышцы, поднимающей веко и не встретив сопротивления сокращения круговой мышцы глаза, которая иннервируется лицевым нервом (веко может быть слегка приоткрыто из-за сжатия лобной мышцы). Фиксированная позиция глаза, глядя вниз и наружу, не встретив сопротивления, вызванное сокращением латеральной прямой мышцы и нижней косой мышцы (иннервируемых ЧН VI и IV, соответственно). Дилатация зрачка, вызванное потерей сокращения мышц сфинктера pupillae, которая иннервируется парасимпатической частью глазодвигательного нерва; отсутствие зрачковых рефлексов (последний из-за одновременной потерей сокращения цилиарной мышцы). Изолированный паралич мышц интраокулярных, то есть сфинктер pupillae мышцы и цилиарной мышцы, называется ***внутренней офтальмоплегия***. Глазное яблоко остается полностью мобильным, но при этом возникает абсолютный паралич зрачка (pupil), то есть, как прямые и содружественные световые рефлексы и отсутствие аккомодации вызывает

нечеткость зрения. Внутренняя офтальмоплегия обусловлена селективным повреждением парасимпатических волокон глазодвигательного нерва. ***Наружная офтальмоплегия*** присутствует, когда моторика глазного яблока ограничена, при сохранении вегетативной (парасимпатической) иннервации глаза. Параличи глазодвигательного нерва составляют около 30% всех параличей, влияющих на движения мышц глаз (паралич отводящего нерва является наиболее распространенным, что составляет около 40¬50% случаев). Птоз чаще встречается с периферическим поражением самого нерва, реже с поражением собственного ядерного комплекса в стволе головного мозга. После того, как нерв выходит из ствола головного мозга, то зрачковые двигательные (pupillomotor) волокна лежат с наружной части нерва, непосредственно под эпиневрии, и, таким образом, более уязвимы, чем другие волокна нерва к компрессии в результате травмы, опухоли или аневризмы. По той же причине, что pupillomotor волокна реже страдают от сосудистых поражений, таких как сахарный диабет. Более распространенными причинами приводящими к изолированным глазодвигательным параличам нерва являются аневризмы (около 30%), опухоли (около 15%) и сосудистые поражения (в том числе сахарного диабета, приблизительно 15¬20%).

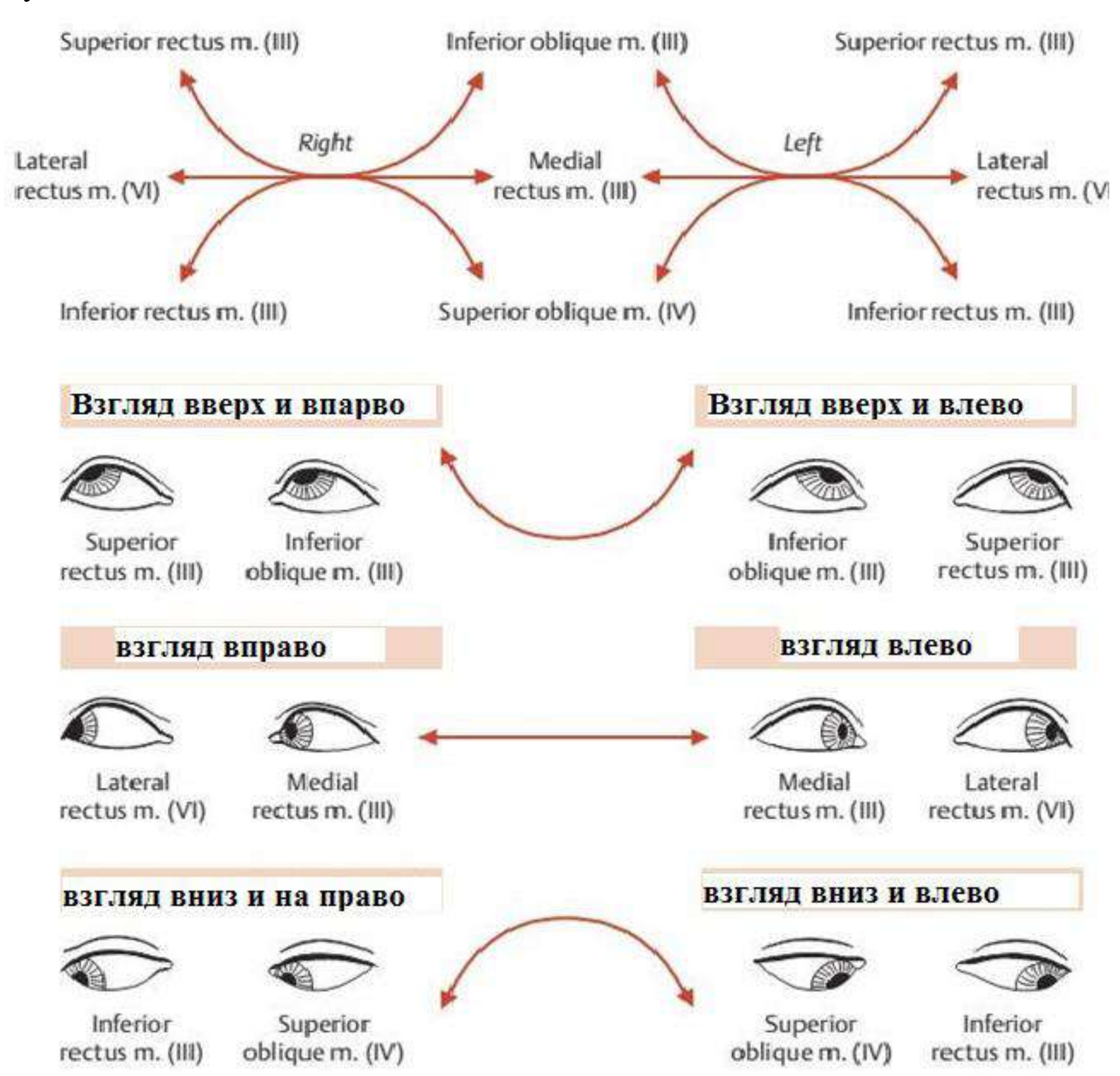
Паралич блокового нерва

Паралич Блокового нерва парализует верхнюю косую мышцу. Пораженный глаз отклоняется вверх и немного внутрь, т.е. медиально, в сторону нормального глаза (рис. 3.10). Отклонение становится наиболее очевидным, а диплопия наиболее выраженной, когда пациент пытается смотреть вниз и внутрь. Другой способ отклонения – это приведение вверх и вовнутрь пораженного глаза, а для получения диплопии необходимо наклонить голову пациента в больную сторону, в то время как пациент фиксирует взгляд на объекте нормальным глазом (тест Бильшовского (Bielschowsky). Более распространенные причины паралича блокового нерва являются травмы (30¬60% случаев), сосудистые поражения и опухоли.

Паралич отводящего нерва

Пораженный глаз отклоняется во внутрь при взгляде прямо и вперед и не может быть отведен к наружи, так как латеральная прямая мышца парализована. Внутреннее косоглазие также называют сходящимся косоглазием. При взгляде в сторону носа, паретичный глаз поворачивается вверх и во внутрь из-за преобладающего действия нижней косой мышцы. Паралич отводящего нерва, как правило, является изолированной находкой и чаще всего вызвано опухолями или сосудистым поражением. Среди всех черепно-мозговых нервов, отводящий нерв имеет самый длинный путь в пределах субарахноидального пространства; Таким образом, паралич отводящего нерва может быть вызван менингитом и субарахноидальным

кровотечением, а также повышенным внутричерепным давлением (внутричерепная гипертензия). Односторонний паралич отводящего нерва может быть проявлением общей внутричерепной гипертензии и не обязательно может являться признаком сторонности (lateralizing). Паралич отводящего нерва также иногда является следствием временного нарушения внутричерепного давления после проведенной люмбальной пункции.



3.10. рисунок. Диаграмма положения глаза в шести диагностических положениях глаза, в которых слабость одной или нескольких экстраокулярных мышц может быть наиболее легко обнаружена.

Содружественное движение глаз.

Позиционирование и наличие устойчивого изображения объекта на сетчатке обоих глаз одновременно требует точного согласованного движения глазных мышц. Агонистов и мышц-антагонистов обоих глаз

требует всегда одновременной иннервации (закон Геринга - *Hering's law*), и каждое сокращение агониста должно происходить в сочетании с релаксацией соответствующего антагониста (закон Шеррингтона- *Sherrington's law*). Сходящиеся содружественные движения обоих глаз в одном и том же направлении, называется конвергенция (от латинского слова «turning» - "вращение"), в то время как движения двух глаз в противоположных направлениях - дивергенция (либо конвергенция или дивергенция). Движение одного глаза называются либо *duction* or *torsion* водственных или вращение (вращательное движение).

Горизонтальный и Вертикальный взгляд

Содружественный горизонтальный взгляд. Центральное ядро реле системы глазодвигательного нерва находится в парасрединной части ретикулярной формации моста (PPRF или " мостовой центр взора» МЦВ), который находится рядом с ядром отводящего нерва. PPRF (МЦВ) является началом происхождения всех нервных связей, участвующих в содружественном горизонтальном взгляде, в частности волокна, которые соединяют ипсилатерального ядра отводящего нерва и части контрлатерального ядра глазодвигательного нерва, иннервирующие медиальные прямые мышцы. Эти волокна формируют медиальный продольный пучок (МПП)), в белом веществе тракта, который поднимается и опускается вниз по стволу мозга с обеих сторон вблизи средней линии. МПП, который простирается от среднего мозга на всем пути к шейному отделу спинного мозга, служит для соединения всех отдельных ядер иннервирующих мышцы глаза (рис. 3.11). Он также передает импульсы и от шейного отдела спинного мозга (передней и задней мускулатуры шеи), вестибулярных ядер, базальных ганглиев и коры головного мозга.

Расстройства содружественного горизонтального взгляда.

Если (к примеру) медиальный продольный пучок поврежден на левой стороне, то левая медиальная прямая мышца пациента больше не активируется при попытке содружественного взгляда вправо, а левый глаз отстает, то есть, он не выполняет никаких дальнейших движений медиально, только по средней линии. В то же время, монокулярный нистагм виден в правом глазу, чье движение вправо (отведение) являются помощником для правого отводящего нерва. Такое сочетание результатов называется межъядерная офтальмоплегия (рис. 3.12). Важно понимать, что межъядерная офтальмоплегия включает в себя ни ядерный, ни периферический паралич глазных мышц: у пациента как только что было описано, что левая прямая медиальная мышца будет сокращаться нормально для конвергенции обеих глаз. Как уже упоминалось, медиальный продольный пучок лежит вблизи средней линии; на самом

деле два медиальных продольных пучка фактически расположены очень близко друг к другу, и их повреждение, как правило, двустороннее. Таким образом, приведенные выше результаты межъядерной офтальмоплегии, как правило, рассматриваются в связи с попыткой взгляда в любом направлении: отведение глаза происходит не дальше, чем медиально от средней линии, в то время как в отведенном (ведущем) глазе появляется нистагм. Все остальные движения глаза полноценны и не повреждены, в том числе, остаются нетронутыми и зрачковый рефлексы. Рассеянный склероз является наиболее частой причиной межъядерном офтальмоплегии. Возможные другие заболевания, включая энцефалит и (у пациентов пожилого возраста) сосудистые нарушения.

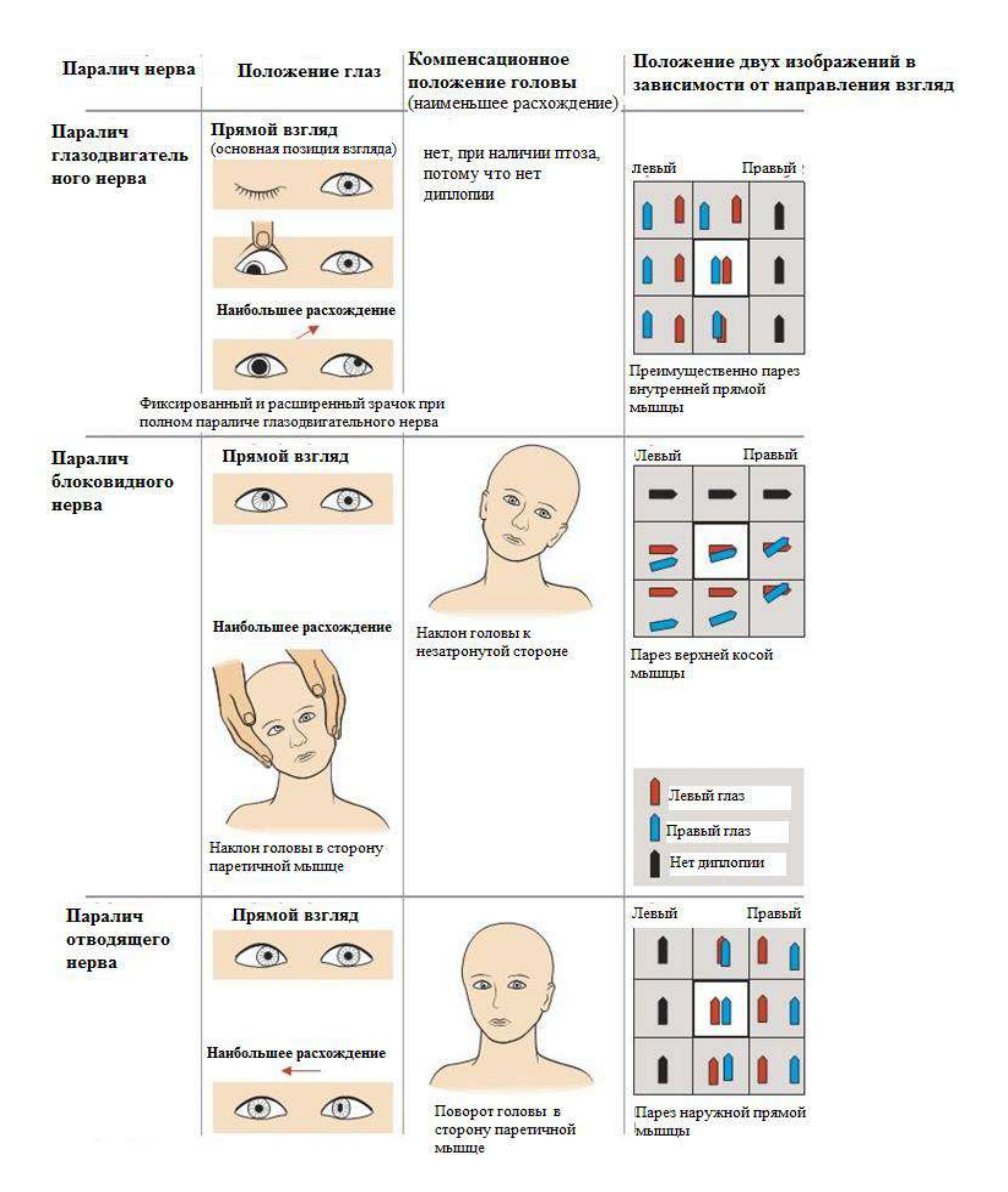
Содружественный вертикальный взгляд.

Центр вертикального взгляда лежит в ростродорсальной (*rostrodorsal*) части ретикулярной формации среднего мозга (рис 3.11.) И состоит из ряда специализированных ядер: в *prestitial* ядре в задней стенке третьего желудочка для взгляда вверх; ядро задней спайки для взгляда в низ; и интерстициальное ядро Кахаля (*Cajal)* и ядро Даршкевича (*Darkschewitsch*) для содружественных вращательных движений.

Другие содружественные центры взгляда.

Вертикальные движения взгляда также могут генерировать импульсы из нейронов, лежащих на переднем краю верхних бугров четверохолмия. Проблемы, влияющие на эту область приводят к парезу взора вверх (синдром Парино) (Parinaud syndrome).

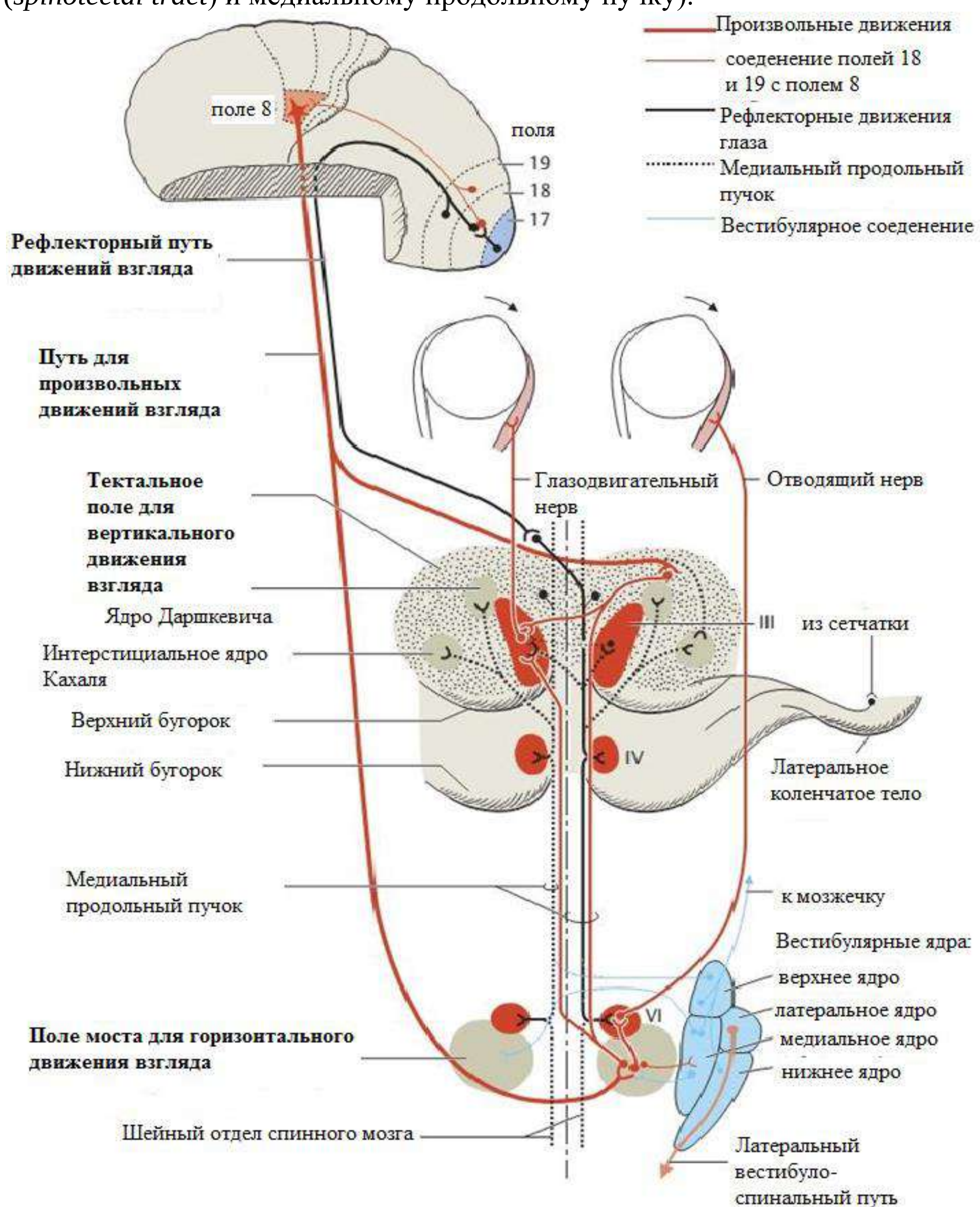
Импульсы, возникающие в затылочных долях также направляются в контрлатеральные центры взгляда моста (para-abducens nucleus) для инициирования содружественных латеральных движений глаза. Экспериментальная стимуляция затылочных зон 18 и 19 была проведена, для того чтобы спровоцировать содружественные движения взгляда, которые наиболее часто были латеральными, хотя иногда вверх или вниз (латеральные движения взгляда, безусловно, являются самыми важными у человека, так как они гораздо чаще используются в повседневной жизни, чем взгляд вверх или вниз) (рис. 3.11). Произвольные движения глаз инициируются нейронами в лобной доли (Поле по Бродману 8) (и, возможно, также части областей 6 и 9), спереди от прецентральной извилины (рис. 3.11). Наиболее распространенным результатом стимуляции или раздражения в этой области, во время эпилептического приступа, является содружественное боковое движение взгляд в противоположную сторону (девиации conjuguée, смотри ниже). Это движение глаз иногда сопровождается поворотом головы в противоположную сторону. Путь от лобной области глаз до ствола головного мозга и ядер осуществляющие движение глаз, взаимодействие их до сих пор не в полной мере прослеживается.



3.11.рисунок. Положение глаз и варианты диплопии при парези наружных мышц глаза.

В настоящее время считается, что волокна этого пути проходя по внутренней капсуле от коры головного мозга к ножкам ствола мозга идут вместе с корково-нуклеарным трактом, но не завершаются непосредственно в ядрах, содружественных движений глаз, а достигая их формируют промежуточную область в том числе ядер бугров четверохолмия, интернейронов ретикулярной формации, и медиального продольного пучка (рис. 3.11). Все произвольные движения находятся под

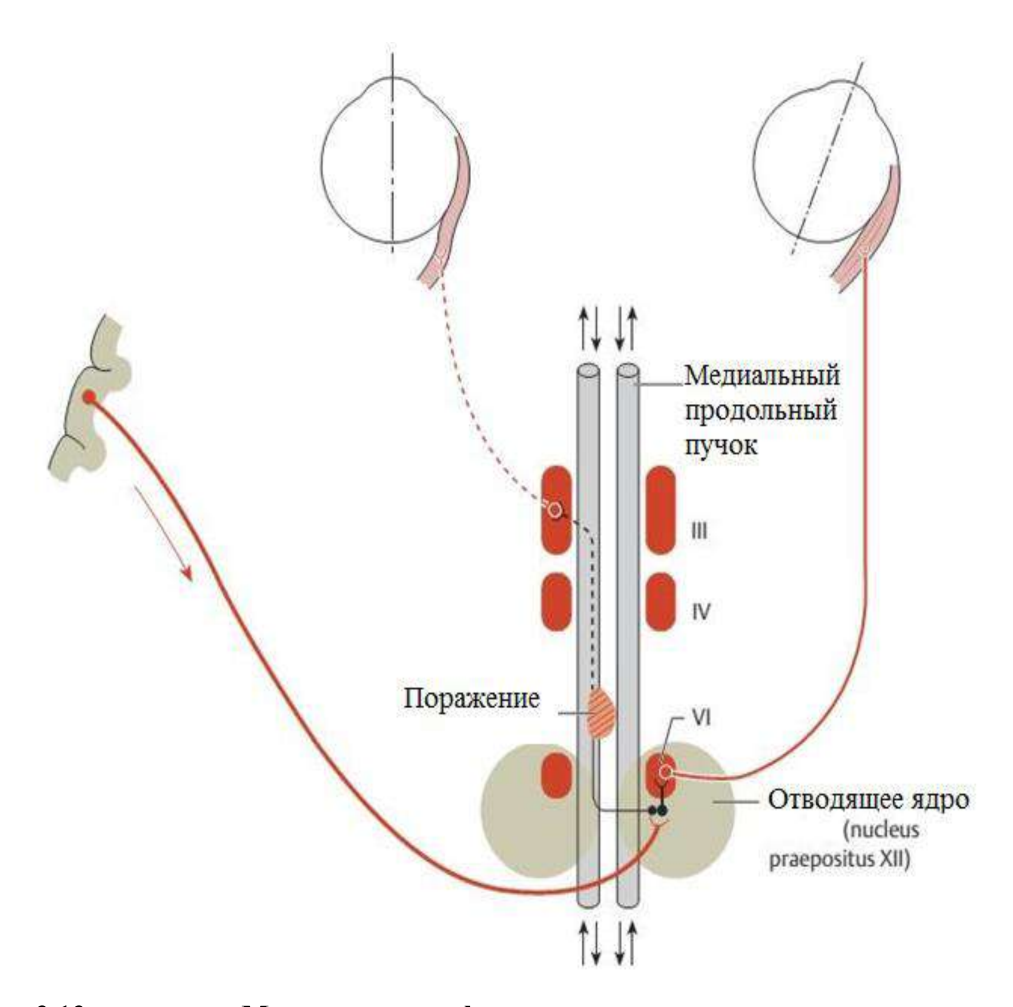
влиянием рефлекторных дуг, а не только под влиянием визуальных, слуховых, вестибулярных и проприоцептивных раздражителей (от шеи и затылочной мускулатуры к спинальному тракту и крыши среднего мозга (*spinotectal tract*) и медиальному продольному пучку).



3.12. рисунок. Анатомическая основа содружественных движений глаз: ядра черепного нерва, контролирующие наружные глазные мышцы, медиальный продольный пучок, и комплекс вестибулярных ядер с надъядерного и нижнеядерного произвольного пути и рефлекс содружественных движений глаз.

Поражение центров взгляда.

Разрушение области 8 на одной стороне приводит к преобладанию импульсов, поступающих из соответствующей области противоположного полушария, производя содружественное сопряжение взора в сторону пораженного участка (т.е. содружественное отклонение смотрит в сторону фокуса). Отклонение взгляда иногда сопровождается поворотом головы в сторону очага поражения. Пациент не может добровольно смотреть в другую сторону, но может сделать это рефлекторно, как при попытке визуально следить за объектом, который медленно перемещается в контралатеральных полях зрения.



3.13. рисунок. Межъядерная офтальмоплегия из-за поражения медиального продольного пучка

(Обратное обнаруживается при поражении затылочной доли, как описано ниже.) Отклонение взгляда вследствие поражения лобного центра поворота глаз в целом происходит после короткого периода. В отличие от деструктивного поражения, стимуляции или раздражение области 8 (как при эпилептическом припадке) приводит к содружественному взгляду противоположному от фокуса. Иначе обстоит дело с поражением моста, т.к. кортикомостовые пути (corticopontine tract) пересекаются (рис. 3.13).

Стимуляция или раздражение центра взгляда в мосту приводит к ипсилатеральному отклонению взгляда, в то время как деструкция вызывает контралатеральной отклонение взгляда. Отклонение взгляда в следствии поражения моста является редким.

Рефлекс содружественного движения глаз.

Когда мы произвольно направляем наш взгляд на объект, мы делаем это с очень быстрыми, резкими и точными движениями глаз, это называется саккадами. Большинство движений глаз, однако, происходит рефлекторно: когда объект входит в наше поле зрения, наше внимание, и наш взгляд, направлены на него автоматически. Если объект движется, глаза преследуют его непроизвольно так, чтобы его изображение оставался на сетчатке, или части сетчатки. Это происходит независимо от того, находится ли обозреваемый объект в движении. Таким образом, все произвольные движения глаз, имеют непроизвольные компоненты рефлекса. В англоязычной литературы, квази-рефлекторные (quasi-reflex) процессы, которые поддерживают визуальное изображение объекта на сетчатке называют фиксационным рефлексом.

Афферентная часть фиксационного рефлекса проходит от сетчатки вдоль зрительного пути к зрительной коре (область 17), из которого дальнейшие импульсы направляются в районы, 18 и 19. Возвращается эфферентная часть из этих областей к контралатеральным центрам взгляда теменной и мостовое области, вероятно, через зрительную лучистость (хотя точное расположение этих волокон до сих пор неизвестно). Эти центры взгляда являются проекционной зоной ядер черепно-мозговых нервов, содружественных движений глаз, для того, чтобы завершить рефлекторную дугу. Некоторые из эфферентных волокон, вероятно, можно напрямую вывести до центров взора ствола мозга, в то время как другие волокна проходят сначала к лобной области центра поворота глаз (область 8).

Поражения, влияющие на фиксационный рефлекс. Если затылочная область, участвующие в фиксационном рефлексе повреждена, в этой связи рефлекс больше не функционирует должным образом. Пациент на может произвольно фиксировать взгляд в любом направлении, он больше не может следить за объектом визуально, фиксируя его изображение на сетчатке. Объект немедленно выскальзывает из зоны остроты зрения, и пациент должен найти его снова при содружественном движении глазами.

Оптокинетический нистагм. Когда человек смотрит прямо на объект, изображение каждого объекта падает на сетчатку, и, несмотря на фактическое наличие двух изображений одно на каждой сетчатке - объект воспринимается как один (слияния).

Если объект должен затем двигаться в любом направлении, либо ближе или дальше от наблюдателя, по вертикали или по горизонтали, плавные движения глазами проводят изображение на сетчатку каждого глаза. Как только изображение объекта перемещается из сетчатки, импульсы проходят по рефлекторной дуге от сетчатки по зрительному пути к зрительной коре, а затем через occipitotectal волокна обратно к ядрам черепных
нервов, которые иннервируют глазные мышцы, заставляя их сокращаться таким образом, чтобы получить изображение на сетчатке (это называется оптокинетическим процесс). Например, данные судорожные движения глаз, полученные таким образом, известны как оптокинетический нистагм, который можно легко наблюдать у людей, наблюдая за изменяющиеся декорации из окна поезда или автомобиля. Они могут быть воспроизведены при условии, если пациент смотрит на полосатый вращающийся барабан: взгляд пациента преследует одну из полосок до тех пор, пока не исчезнет, а затем появляется обратно, чтобы поймать еще одну полосу, и так далее, неоднократно. Таким образом, оптокинетических нистагм состоит из медленных и быстрых фаз, т.е. относительно медленных движений преследования в чередовании с более быстрым, корректирующих прыжков в обратном направлении. Если рефлекторная дуга для оптокинетического нистагм в любой момент нарушается, рефлекс теряется. Отсутствие оптокинетического нистагма всегда является патологическим.

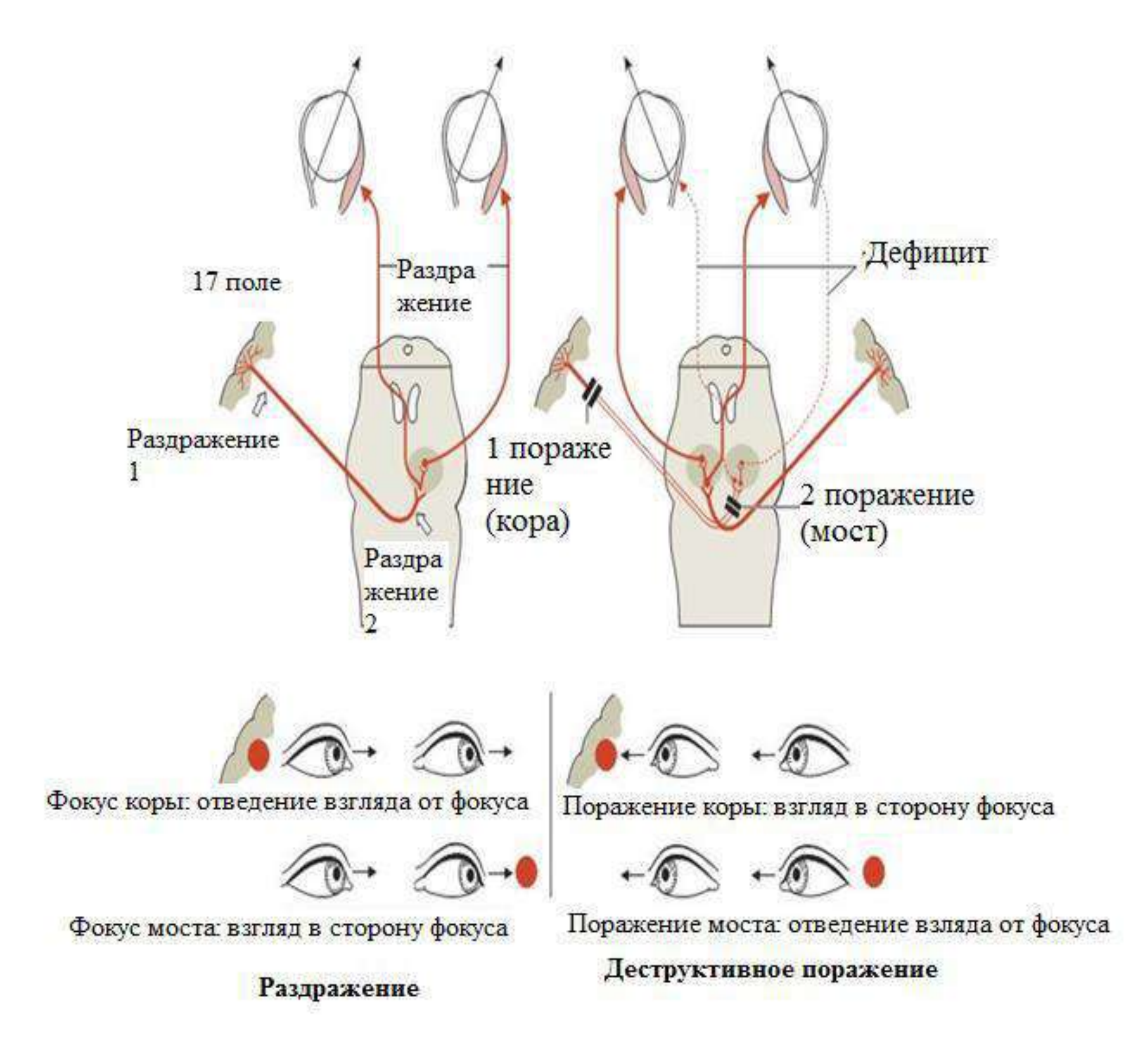
Конвергенция и аккомодация

Эти рефлексы возникают всегда при слежении за объектом, когда он перемещается достаточно близко к наблюдателю в его поле зрения. Реакция на приближение предмета сопровождаются тремя процессами, которые происходят одновременно:

Конвергенция: медиальная прямая мышца мышцы обоих глаз активируется так, что оптическая ось каждого глаза продолжает указывать непосредственно на объект наблюдения. Это сохраняет изображение объекта на сетчатке каждого глаза.

Аккомодация: сокращение цилиарной мышцы ослабляет подвешенный (suspending) аппарат хрусталика. Так как это свойственно упругим структурам, линза затем приобретает более сферическую форму, и, следовательно, более высокий коэффициент мощности переломления. Этот процесс сохраняет изображение объекта в фокусе сетчатки глаза, когда он перемещается ближе к глазу. И наоборот, когда объект перемещается дальше от глаза или взгляд индивидуума перенаправляется на более удаленную точку, релаксация цилиарной мышцы позволяет вернуть подвешенный аппарат в начальное положение, чтобы вытащить линзу

обратно к пологой форме, снижая ее преломляющую способность, что позволяет визуальный образ держать в фокусе (рис. 3.14).



3.14. рисунок. Нарушение содружественных движений глаз, когда патологический очаг находиться в коре головного мозга и в мосте

Сужение зрачка: зрачок сужается, для того, чтобы сохранить образ близкого объекта, сохраняя остроту зрения на сетчатке (Аналогичным образом функционирует затвор камеры: чем ближе объект съёмки, тем уже должно быть отверстие, что бы держать его в фокусе.) Все три эти процесса могут быть произвольными и фокусирующиеся на близком объекте, а также встречаются в виде рефлексов, когда удаленный объект перемещается ближе к наблюдателю.

Анатомический связи конвергенции и аккомодации (рис. 3.14). Афферентные импульсы проходят от сетчатки к зрительной коре, а эфферентные импульсы от зрительной коры к претектальной области, а затем к парасимпатическим ядрам Perlia, которые лежат медиально и вентрально к ядру *Edinger-Westphal* (принадлежит к вегетативным ядрам). Из ядра *Perlia* по обе стороны, импульсы проходят к ядерной зоне

медиальной прямой мышцы (для конвергенции глаза) и к ядру *Edinger-Westphal*, откуда они направляются к ганглиям цилиарной мышцы (для аккомодации) и к сфинктеру зрачка (для сокращения зрачка) (рис. 3.15). Нервные пути к цилиарной мышце и к сфинктеру зрачка, предположительно, различны, так как аккомодация и световые рефлексы могут по-разному влияют при различных условиях. Например, при нейросифилисе, можно найти феномен Аргайл Робертсон (*Argyll Robertson*): световой рефлекс отсутствует, но конвергенция и аккомодация сохраняются.

Регулирование зрачка световым рефлексом

Ширина зрачка изменяется в зависимости от падающего света: яркий свет вызывает сужение зрачков, а темнота вызывает расширение зрачков. Зрачковый световой рефлекс служит для модуляции количества света, попадающего на сетчатку, чтобы защитить фоторецепторы от потенциально вредного, чрезмерного освещения, и сохранить визуальные образы объектов в лучшем фокусе на сетчатке, аналогичным образом как затвор камеры. Этот рефлекс полностью непроизвольный; кора головного мозга не участвует в рефлекторной дуге.

Афферентная дуга зрачкового светового рефлекса (рис. 3.15). Афферентные волокна сопровождают визуальные волокна зрительного нерва и тракта практически до наружных коленчатых тел, но, вместо того, чтобы достичь последних, они переключаются по направлению к верхним буграм четверохолмия и заканчиваются в ядрах претектальной области. Расположенные здесь интернейроны направляются дальше к парасимпатическим ядрам *Edinger- Westphal* (относится к вегетативным ядрам) с обеих сторон (рис. 3.15). Это двусторонняя иннервация ядер *Edinger-Westphal* является анатомической основой всеобщего светового ответа: освещение одного глаза вызывает сужение не только этого зрачка, но контрлатерального зрачка, а также пораженного афферентного пути. Поражение зрительной лучистости зрительной коры, или верхних бугров четверохолмия не оказывает никакого влияния на зрачковый световой рефлекс. Поражение в претектальной области, тем не менее, ликвидирует рефлекс. Это указывает на то, что прежние структуры не участвуют в рефлекторной дуге, и что афферентная часть рефлекторной дуги должна пересекаться с претектальной областью, хотя точная анатомическая локализация этого пути еще не полностью ясна. Точно так же, повреждение зрительного нерва, вследствие чего прерываются афферентная часть рефлекторной дуги в другом месте, может ухудшить зрачковую реакцию при освещении глаза на стороне поражения: не ипсилатеральный, не контралатеральный зрачок не будет сжиматься

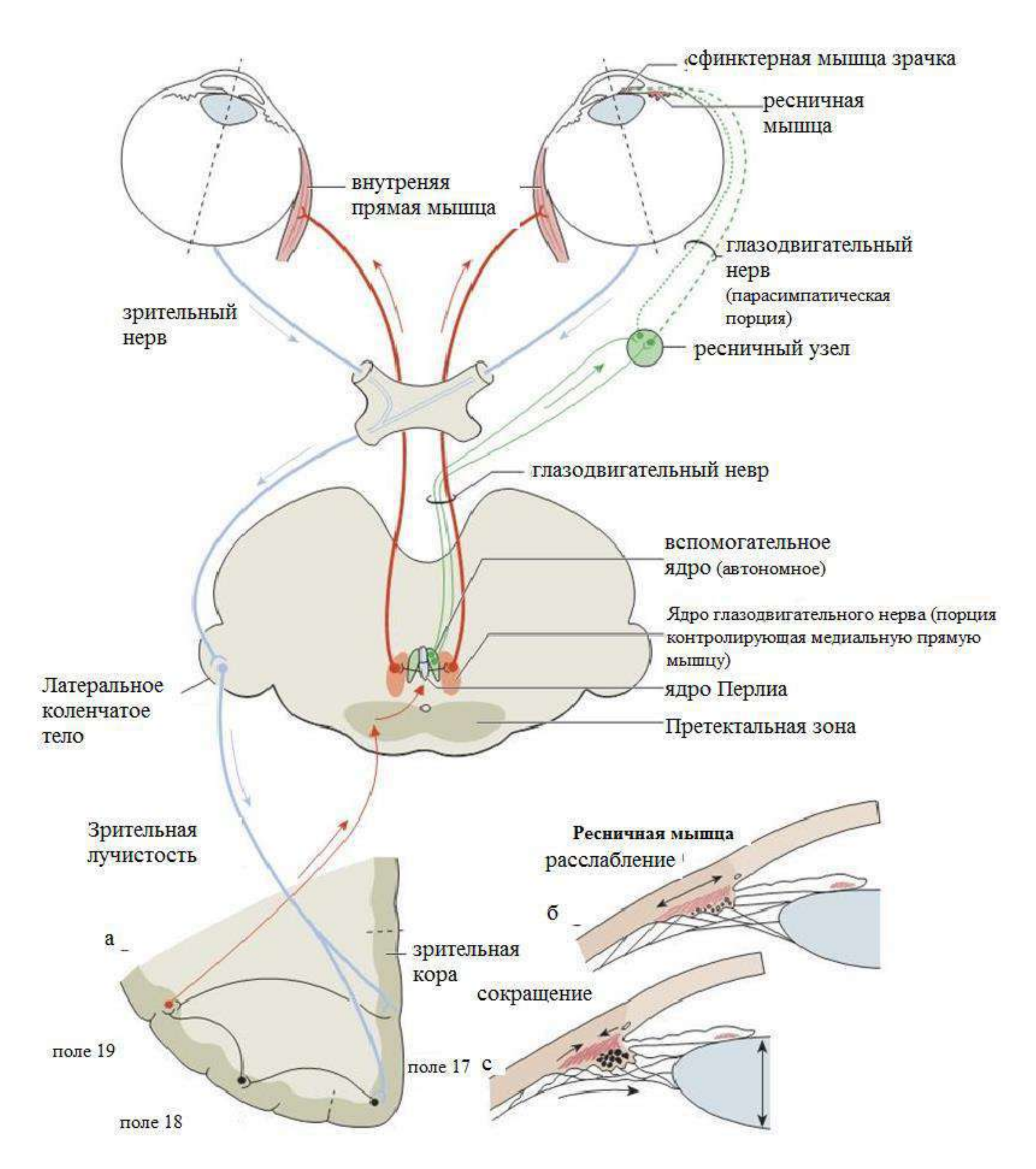
нормально. Освещение другого глаза сопровождается нормальным сужением обоих зрачков. Эти находки указывают на наличие афферентного зрачкового дефекта.

Эфферентная дуга зрачкового светового рефлекса (рис. 3.15). Эти эфферентные волокна возникают в ядре *Edinger-Westphal* и направляются в составе глазодвигательного нерва к орбите. Парасимпатические преганглионарные волокна отходят от глазодвигательного нерва в пределах орбиты и направляются к ресничному ганглию, чьи ганглионарные клетки образуют синаптическое ретрансляционное местоположение.

Короткие постганглионарные волокна выходят из ресничного ганглия, а затем входят в глазное яблоко для иннервации сфинктера зрачка (рис. 3.15).

Поражения эфферентного пути. Если глазодвигательный нерв или ресничный узел поврежден, импульсы от ядра *Edinger-Westphal* больше не могут достичь сфинктера зрачка ипсилатерального глаза. В результате возникает мидриаз - отсутствие рефлекса на свет. **Другие стимулы, влияющие на ширину зрачков.** Ширина зрачков изменяется не только в ответ на падающий свет, но и в ответ на различные виды раздражений, возникающих вне глаза. Очень болезненный стимул, такое как глубокое сдавливание - щипок затылочной мускулатуры, а также повышенное эмоциональное возбуждение может вызвать сужение зрачков. **Мидриаз** – долгое время считали, что данный феномен был связан с повышенной активностью симпатической нервной системы, что приводило к сжатию дилататора мышцы зрачка (которая обсуждается ниже). Однако, недавние исследования показали, что снижение активности парасимпатической иннервации зрачка, вероятно, является наиболее важным фактором.

Анизокория. Слово "анизокория" происходит от греческого слова и переводится в буквальном смысле, неравенство зрачков. Легкое несоответствие ширины зрачков часто отмечается у здоровых лиц (физиологическая анизокория), но большая неравномерность должна вызвать подозрение на наличие одностороннего объемного процесса, который может сжимать глазодвигательный нерв. В клинических ситуациях, важно помнить, что анизокорию часто создают путем закапывания в один глаз препаратов либо дилатационного или сократительного свойства (которых следует избегать, например, у больных в коме).



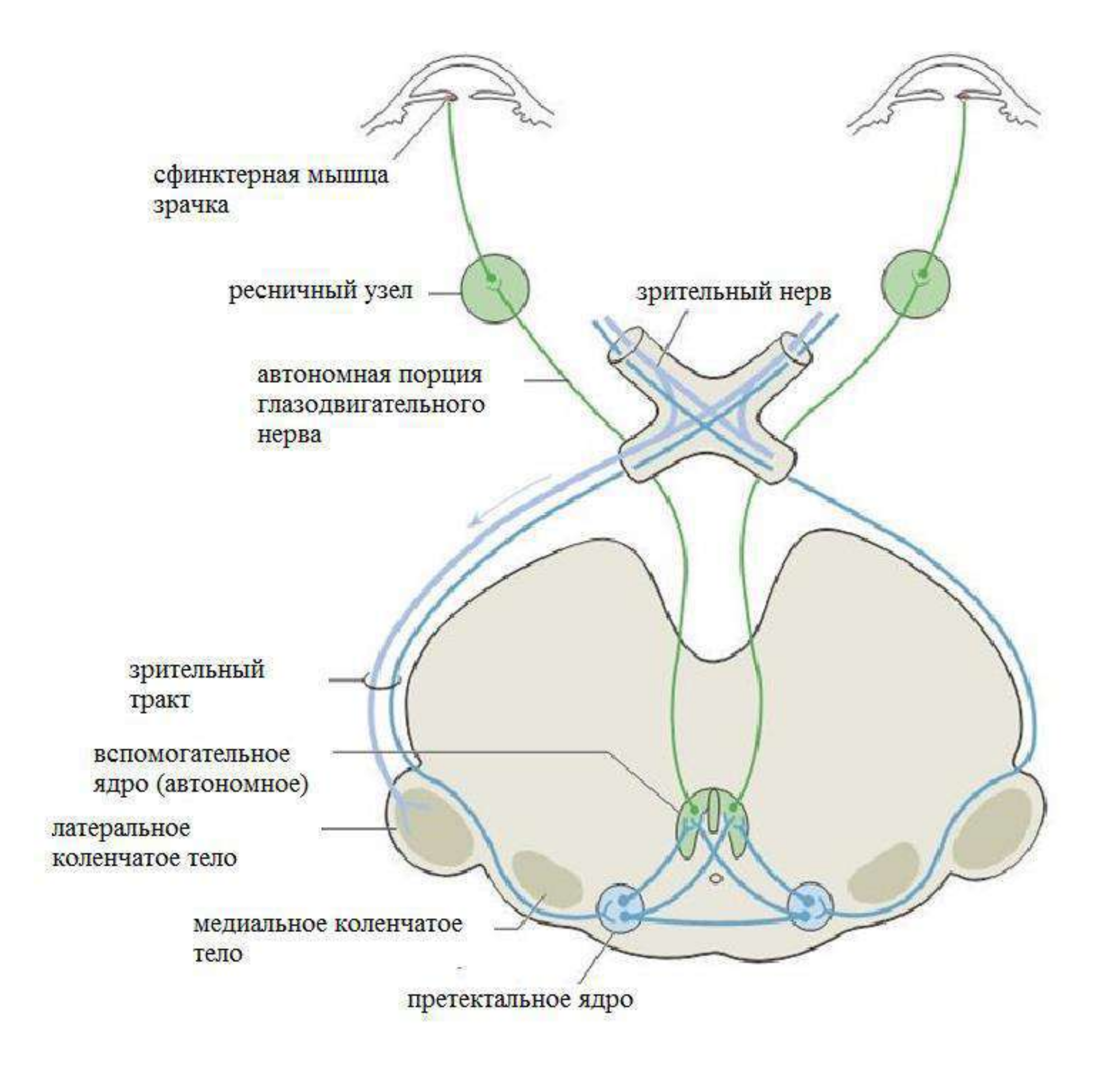
3.15. рисунок. Анатомическая основа конвергенции и аккомодации. б.расслабление ресничной мышцы (при взгляде вдаль) с.сокращений ресничной мышцы (при ближнем взгляде)

Симпатическая и парасимпатическая иннервация глаза.

Парасимпатическая иннервация глаза (рис. 3.16). Парасимпатическая иннервация мышцы сфинктера зрачка и цилиарной мышцы обсуждалось выше в связи со зрачковым рефлексом на свет и аккомодационного рефлекса (стр. 153ff.). Активация парасимпатического влияния на глаз проявляется сужением зрачков (миоз) и аккомодацией в ответ на близко расположенный предмет.

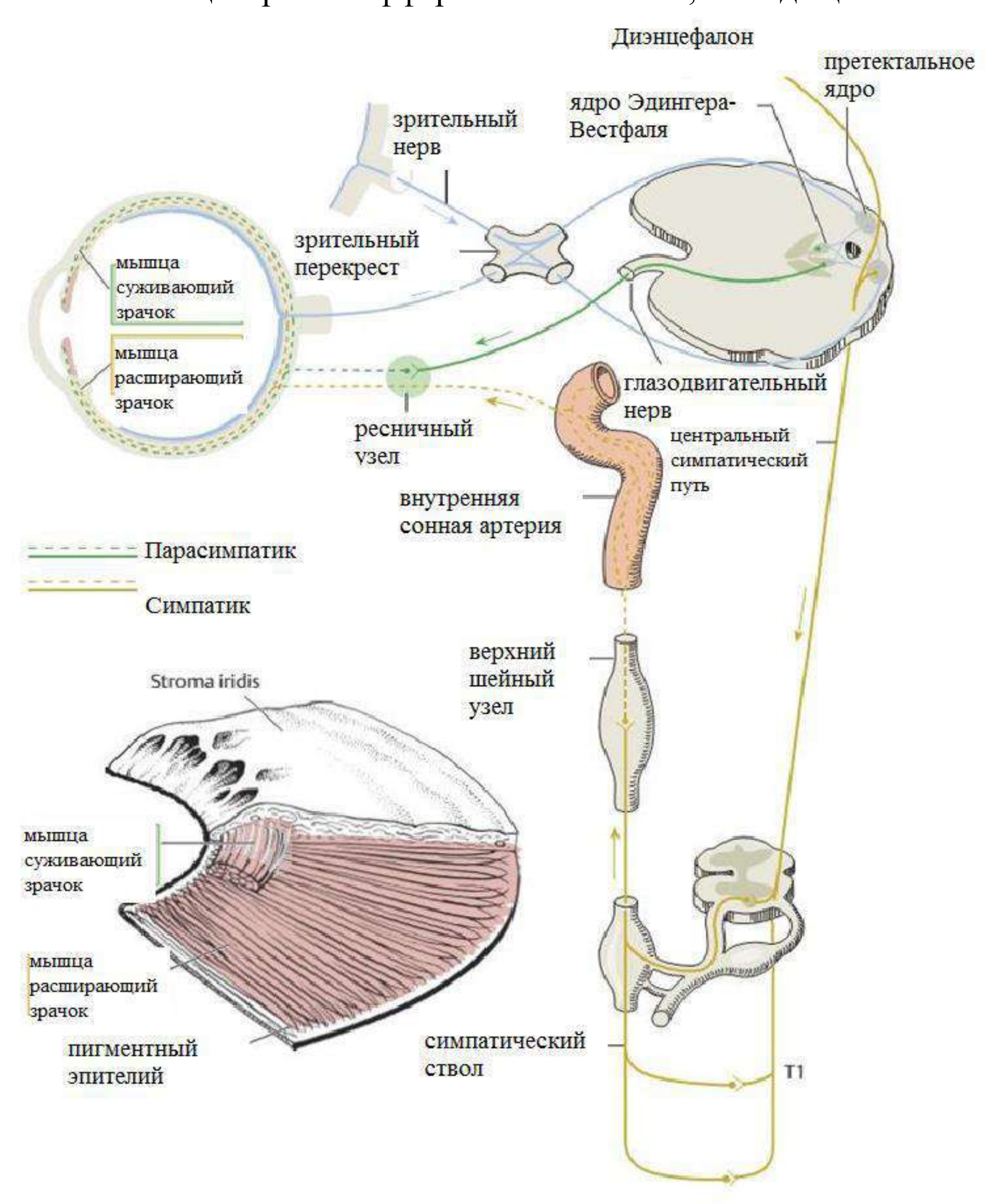
Симпатическая иннервация глаза (рис. 3.16). Ядерная область, из которой возникает симпатическая иннервация глаза, так называемый

цилиоспинальный (*ciliospinal)* центр, расположен в боковом роге спинного мозга с уровня C8 до Th2. Здесь проходят преганглионарные волокна, которые поднимаются к ретрансляционному местоположению который располагается в верхнем шейном ганглии, от которого постганглионарные волокна формируются, а затем поднимаются вместе с внутренней сонной артерией, а затем с глазничной артерией входят в орбиту, где в конце иннервирует мышцу расширяющую зрачок, а также верхнюю и нижнюю мышцу хряща века и орбитальную (orbitalis) мышцу (рис. 3.16 и 3.17). Другие симпатические волокна инервируют потовые железы и кровеносные сосуды ипсилатеральной половины лица. *Афферентная инервация цилиоспинальноого (ciliospinal) центра*: Афферентные волокна от сетчатки глаза направляются в гипоталамус (супрахиазматическое ядро), в котором возникает центральный симпатический путь. Этот путь пересекает среднюю линию на уровне среднего мозга и спускается через ствол мозга к шейному отделу спинного мозга к цилиоспинальному (ciliospinal) центру.

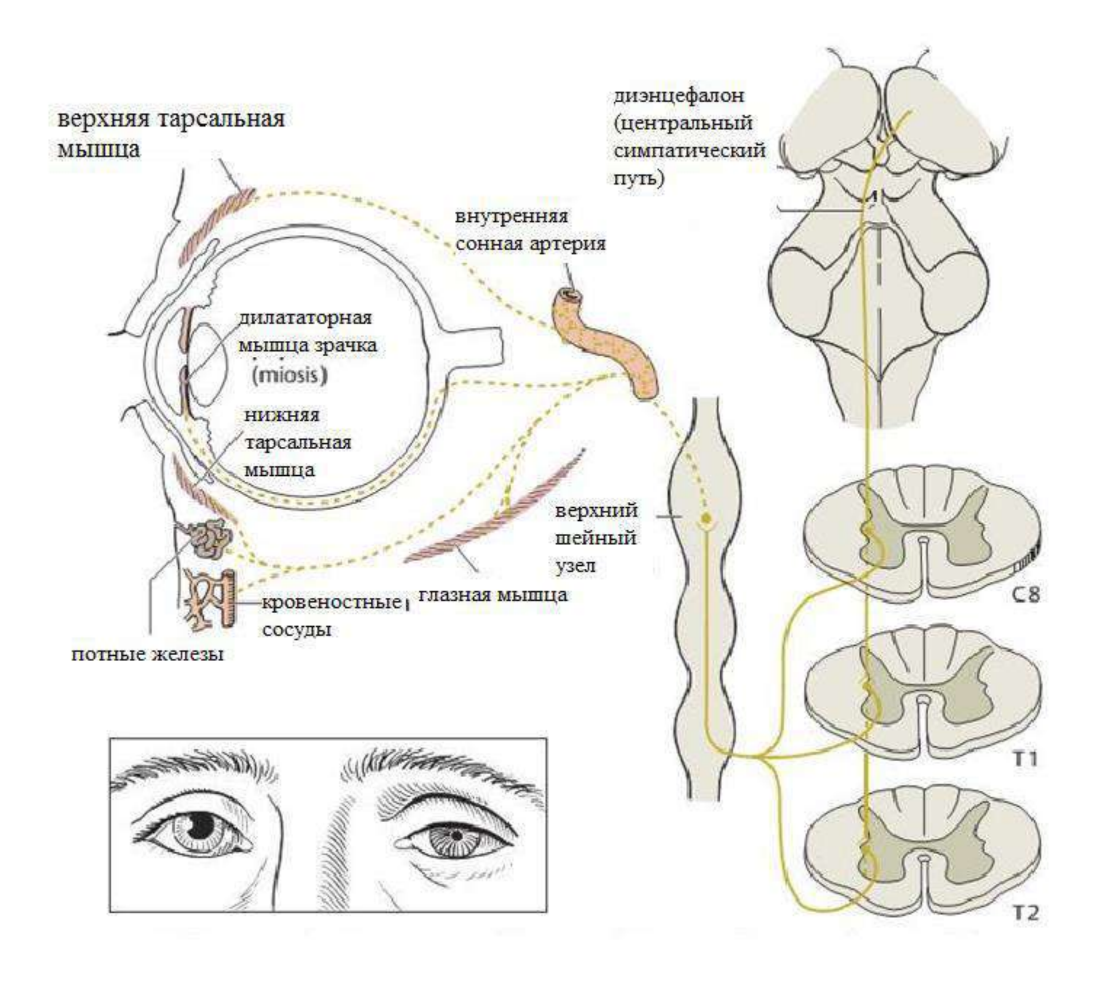


3.16.рисунок. Реакция зрачка на свет

Синдром Горнера (Horner syndrome) (рис. 3.18). Поражение, затрагивающее центральный симпатический путь ciliospinal центр, верхне шейные ганглии, или постганглионарные симпатические волокна на их пути к глазу приводит к характерной аномалии, так называемый синдром Горнера. Триада глазных симптомов состоит из: сужение глазной щели (из-за потери функции верхней мышцы хряща века), миоз (из-за потери функции мышцы расширяющей зрачок, что приводит к преобладанию парасимпатического отдела и снижение эффекта сфинктера зрачка), и энофтальм (в связи с потерей функции орбитальной мышцы). Ангидроз и вазодилатация в ипсилатеральной половине лица видны, когда в иннервации лица также участвует симпатический отдел, либо в цилиоспинальный центр или эфферентные волокна, выходящие из него.



3.17. рисунок Симпатическая и парасимпатическая иннервация внутренних мышц глаза



3.18. рисунок. Симпатическая иннервация глаза и синдром Горнера. Симпатические эфференты в области глаза иннервируют не только мышцу дилататора зрачка, но и тарсальных и орбитальных мышц. А также показано симпатическая иннервация потных желез лица и кровоснабжение

Мигательный рефлекс.

Если объект внезапно появляется перед глазами, происходит рефлекторное закрытие глаз, происходит мигание (мигательный рефлекс). Афферентные импульсы этого рефлекторного пути начинаются от сетчатки и идут непосредственно в крышу среднего мозга, а затем по тектонуклерному тракту, к ядру лицевого нерва обеих сторон, чьи эфферентные волокна затем иннервируют круговую мышцу глаза. Дальнейшие импульсы могут переходить в покрышечно-спинномозговые волокна передних рогов спинного мозга, которые иннервируют шейную мускулатуру, чтобы произвести поворот головы.

ОСМОТР

ДИПЛОПИЯ

Когда пациент говорит, что у него двоится, его глаза не расположены по

одной линии. В этом случае у больного имеется поражение третьего, четвертого или шестого черепно-мозговых нервов или патологию одной из шести мышц, которые двигают глаз, или из-за болезни синапсов. Вы можете спровоцировать двоение у себя. Сделайте это, и вы будете лучше понимать, что пациент говорит Вам о двоении. Держите оба Ваших глаза открытыми. Поместите свой левый указательный палец в горизонтальном положении над левым верхним веком. Не закрывайте зрачок. Осторожно нажмите на левый глаз вниз. Держите авторучку горизонтально на расстоянии вытянутой руки, в правой руке. Посмотрите на перо, когда Вы переместите его к полу. Вы видите две ручки, одна над другой. Чем дальше вниз вы перемещаете ручку, тем больше расстояние между двумя изображениями. Они параллельны, и расположены один над другим. Если закрыть правый глаз, верхняя ручка (истинный образ, маккулярное изображение, четко один) исчезает. Если закрыть левый глаз, нижняя ручка (ложное изображение, нечеткое один) исчезает. Двоение результат отраженного света, отраженного от объекта и падающий на сетчатку одного глаза (один не парализованный) и на сетчатку, вблизи сетчатки другого глаза. Истинное изображение на одной сетчатке, и ложный образ, который всегда менее отчетлив, является не на сетчатке. Чем больше выравнивание парализованного глаза, тем больше расстояние между двумя изображениями. Когда пациент говорит, что он видит двоение и его правый глаз поворачивается в сторону ее носа, он имеет слабую правую латеральную прямую мышцу. Если его правый глаз повернут вниз и кнаружи, и он имеет опущенное правое верхнее веко и увеличенный зрачок, пациент имеет повреждение третьего нерва справа. Тем не менее, глаза как правило, не имеют ограничений в движениях и двигаются обычным образом. Таким образом, изучения движений глаз очень важно в клинической практике.

Определения

Отведение: Движение глаз в горизонтальной плоскости от средней линии.
Приведение: Движение глаз в горизонтальной плоскости к средней линии.

Тест с закрытием глаз: пациент фиксирует взгляд на диаграмме Снеллен (Snellen) по прямой линии для максимальной четкости зрения. Прикройте один глаз. Если другой глаз движется и его зафиксировать, в этом случае Вы получите двоение. Оно будет видно в незакрытом глазе, независимо от того, какой глаз будет закрыт. С другой стороны, если закрытый глаз движется и его зафиксировать, когда Вы его откроете, появляется phoria exists, а другой незакрытый глаз не движется.

Снижение: То же самое, но угол выше и меньше.

Высота: Движение глаз в вертикальной плоскости вверх. Эзофория: Отклонение глаза по направлению к другому глазу, когда стимул зрения был удален.

Эзотропией называют отклонение зрительной оси одного глаза к другому; также известна как сходящееся или внутреннее косоглазие.
Экзотропия: называют отклонение зрительной оси одного глаза от другого; также известна как расходящееся или внешнее косоглазие, или бельмо.
Гетерофория (скрытое косоглазие): Не возможность сохранения параллельности глаз после того, как стимул для бинокулярного единого зрения было удален (закрывая один глаз, как в тесте с закрыванием глаза). Фория может быть непреднамеренной и продемонстрирована в ходе обследования сетчатки глаза, когда голова и офтальмоскоп исследователя мешают фиксации взгляда пациента и глаз рассматривается по очереди.

Гипертропия: Отклонение зрительной оси вверх.
Гипотропия: Отклонение зрительной оси вниз

Вращение: (лицо пациента повернуто к Вам): внутрь, или внутреннее вращение глаза так, что 12-часовая точка на роговице поворачивается к носу, то есть по часовой стрелке вращения правого глаза, и поворот против часовой стрелки левого глаза. Направленное наружу, или внешнее вращение, таким образом, что 12 часовая точка поворачивается в сторону от носа, то есть против часовой стрелки, вращение правого глаза, и вращение по часовой стрелке левого глаза.

Косоглазие: В Северной Америке это слово иногда означает «завинтить» лицевые мышцы вокруг глаз, словно глядеть через яркий свет. В медицине это означает паралич наружных мышц глаза или постоянное косоглазие (страбизм).

Страбизм: Отклонение глаз, которое пациент не может преодолеть. Другой гетерофорией являются гипофория, при которой зрительная ось одного глаза опускается ниже другой; гиперфория, в которой зрительная ось одного глаза поднимается над другим и циклофория".

Как обнаружить для себя мышцы, ответственные за косоглазие.

• Проверьте функцию третьего, четвертого и шестого черепно-мозговых нервов вместе.
•Посадите пациента перед вами.

• Положите левую руку на верхней части головы пациента, что не позволит ему двигаться, когда он двигает глазами из стороны в сторону.

Мы испытываем саккадные движения (командой), попросив пациента посмотреть вправо, влево, вверх и вниз и следить взглядом за объектом. Проводится тестирование обоих глаз. Некоторые заболевания влияют на один тип движения, другие заболевания на другие.

1. держать ручку на расстоянии 0,5 м перед носом пациента. Если ваша ручка приближается, вы видите, что его глаза сходятся в то же время вы изучаете другие движения

2. Когда обследуем движения глаз в боковом направлении, необходимо держать ручку вертикально; при тестировании движения вверх-вниз, держать ручку в горизонтальном положении. Если вы обследуете движение глаз в боковом направлении, необходимо держать ручку в горизонтальном направлении, пациент будет должен разделить два изображения по длине ручки, чтобы увидеть две ручки. Когда Вы тестируете и держите ручку вертикально, она нужна только для разделения двух изображений по ширине ручки, чтобы увидеть два изображения.

3. Переместите перо из стороны в сторону, прося пациента следить его своими глазами. Площадь бокового бинокулярного зрения ограничивается к переносице в зависимости, как глубоко посажены глаза. Из рисунка 4-1 видно, что двойное видение может произойти только тогда, когда объект находится между C и B. Латеральнее там не может быть бинокулярного раздвоения C или B.

4. Проверьте вертикальное движение один раз с глазами пациента, затем на полпути поверните вправо, чтобы пациент глядел прямо перед собой крайним правым боковым зрением, и также с глазами влево, на полпути между взглядом прямо перед собой и крайним левым боковым взглядом.

5. Проверьте боковые движения глазами вправо и влево, начиная с начальной позиции.

Правило 1

При анализе любой диплопии, приведите глаза в положение, которое вызывает наибольшее разделение двух изображений.

Например, предположим, что разделение является наибольшим при взгляде вверх и влево.

Правило 2.

Отметьте для себя глаз, где приходит ложное изображение. Ложное изображение это менее четкое изображение. Это всегда вне изображения; то есть, если диплопия является причиной латеральной стороны, приводящая к двум изображениям, изображение дальше от средней линии является ложным. Если диплопии вертикальна с двумя изображениями один поверх другого и происходит с максимальным разделением, когда

пациент смотрит вверх, ложное изображение то, которое является ближе к потолку. С вертикальной диплопией и максимальным разделением при взгляде вниз, ложное изображение является то, которое ближе к полу. Это доказывает, что имеется наличие парезов глазных мышц. Следующий шаг должен охватывать один из двух глаз. Спросите пациента, когда исчезает изображение. Дайте ему несколько шансов, в то время когда вы медленно закрываете и открываете один глаз, а он фиксирует свой взгляд, так что бы два изображения максимально были разделены. Если он сообщает, что ты рядом или внутри изображения изображение всегда исчезает когда вы закрываете его правый глаз, тогда внешний образ должен пропадать, когда вы закрываете его левый глаз. Ложное изображение идет с левого глаза, и левый глаз является паретичным.

Правило 3
Установите, какие мышцы приводят в движение глазное яблоко в данном направлении, и какой нерв иннервирует эти мышцы. Максимально отведите глаз вверх и влево, и получите ложное изображение от левого глаза. Поднимите левый глаз, когда левый глаз отведен верхней прямой мышцей, которая иннервируется из третей пары черепно-мозговых нервов. Таким образом, причиной диплопии может явиться частичный парез третей пары слева.

Функции внешних мышц Глаза

Шесть мышц двигают каждый глаз, и ни одна из них не имеет только одну функцию. Каждая из них имеет большую и меньшую функцию. Шесть мышц из которых четыре прямые (медиальная, боковая, верхняя, и нижняя) и две косые (нижняя и верхняя).

Латеральная прямая мышца

Основная функция латеральной прямой мышцы, которая инервируется шестой парой черепно-мозговых нервов (отводящий нерв).

1. Основная функция этой мышцы является отведение, наиболее распространен экстраокулярный парез, с чем Вы обязательно столкнетесь.
2. Наиболее важно - это постуральное состояние мышцы. Как выявить парез левой латеральной прямой мышцы, пациент свой подбородок поворачивает к левому плечу, и смотрит Вам в лицо. Таким образом, глаза управляются из области левой латеральной прямой мышцы.
3. Изображения рядом; внешний образ, расположен дальше от носа пациента (парез или ложное изображение), исчезает, когда левый глаз закрыт. С другой стороны, изображение внутри исчезает, когда правый глаз закрыт.

4. Диплопия будет наибольшей, если предмет находится на небольшом расстоянии, если парез боковой прямой мышцы является причиной диплопии.

   Дополнительная функция. Боковая прямая мышца имеет небольшое, но определенное торможение вертикальных движений глаз, как вверх, так и вниз. При парезе в левой боковой прямой мышце, когда пациент смотрит влево, есть два изображения, видимые наиболее латерально от левого глаза, и наиболее медиально - из правого глаза. Когда он смотрит влево и вверх, наиболее выражено боковое изображение от левого глаза, но есть теперь вертикальное разделение двух изображений, верхнее - от правого глаза. Если он смотрит вниз и влево, наиболее боковое изображение предмета - от левого глаза, в данном случае разделение двух изображений, нижнее - от правого глаза. Логичным выводом из этого является: (а) парез левой боковой прямой мышцы (правильно) и (б) парез правой верхней и нижней косой мышцы (неправильно). Когда возникает парез левой боковой прямой мышцы, снижается функция, подавляющая подъем глаза и возникает уменьшение силы мышцы, при наличии страдания функции отводящего нерва. Таким образом, глаз увеличивает подвижность вверх и вниз, когда он движется влево, т.к. наиболее слабая боковая прямая мышца не может препятствовать этому. Это чрезмерная мобильность движение левого глаза вверх и вниз может быть неверно истолкована как ограничение подвижности, вверх и вниз правого глаза. Сопоставимы вторичные нарушения функций с вертикальным разделением существует для пареза медиальной прямой мышцы. Подводя итог, функция боковой прямой мышцы является важной в отведении глазного яблока и, во вторую очередь, уменьшает поднимание и опускание отведенного глаза.
5. медиальная прямая мышца

   Медиальная прямая мышца иннервируется третьей парой черепно-мозговых нервов (глазодвигательный нерв)

   1.Ее основная функция является приведение глазного яблока.

   2. Ее вторичная функция заключается в снижении поднятия и опускании латеральной прямой мышцы, которая приводит отведенный глаз.

   3. Когда правая медиальная прямая мышца является паретичной, пациент будет сидеть перед вами с повернутым своим подбородком в сторону левого плеча, а его правый глаз отведен.

4. Когда изображение рядом, наибольшее разделение происходит, когда пациент смотрит влево. Внешний образ исчезнет, когда вы закрываете правый глаз.

Верхняя прямая мышца

Верхняя прямая мышца (одна из двух мышц, поднимающих глаз) не может выполнять свою основную работу при взгляде вверх при наличии пареза, так как длинная ось мышцы не параллельна переднезадней оси глаза.

1. Верхняя прямая мышца иннервируется третьей парой черепно-мозговых нервов. Волокна, начинающиеся из правого ядра глазодвигательного нерва направляются в левую верхнюю прямую мышцу, и наоборот. Это прямое поднятие глаза, в том случае, когда глаз отведен.
2. Когда правый глаз приведен, верхняя прямая мышца действует на внутреннее вращение – это ее вторичная функция.
3. Во всех остальных положениях она имеет двойную функцию, поднимание и вращение.
4. Когда верхняя прямая мышца паретична, пациент отводит подбородок вверх, а голова направлена к плечу противоположной стороны.
5. Тогда два изображения расположены один над другим (возможно, придется придержать веко пациента с помощью пальца), в этом случае возникает максимального разделения (для правой паретичной верхней прямой мышцы) вверх и вправо. Верхнее изображение из правого глаза.

Нижняя прямая мышца

Нижняя прямая мышца является одной из двух мышц опускающих глаз

1.Она иннервируется третьей парой черепно-мозговых нервов.

2.Основная функция – опущение глаза, когда глаз отведен.

3. Его вторичная функция является внешне вращение, когда глаз приведен (противоположная верхняя прямая мышца).
4. Когда правая нижняя прямая мышца является паретичной, - подбородок пациента находится внизу, разделение изображения максимальное , когда взгляд пациента направлен вниз и вправо, а ложное изображение ближе к полу.

Верхняя косая мышца

Верхняя косая мышца является одной из двух мышц, опускающаих глаз.

1. Она иннервируется четвертым черепно-мозговых нервов (блоковый нерв). Анатомическое напоминание: Четвертый черепной нерв является единственным черепным нервом, который отходит с задней поверхности ствола мозга. Кроме того, нервы пересекающийся под прямым углом, прежде чем они появляются, так что левый блоковый нерв иннервирует правую верхнюю косую мышцу и наоборот. Косая мышца поднимается к вершине орбиты и ее сухожилие проходит через шкив (блок), а затем входит постеролатерально в заднюю часть глаза позади экватора.
2. Ее основная функция является опускание и приведение глаза.
3. Ее вторичная функция является внутренняя ротация отведенного глаза.

4. Когда правая верхняя косая является паретичной, - подбородок пациента находится внизу и его голова наклонена и повернута к левому плечу (не надежный).
5. Разделение изображения является наибольшим, когда пациент смотрит вниз отведенным правым глазом. Одно изображение выше другого; ложное изображение появляется ниже, и появляетяс в право глазу.

Нижняя косая мышца

Нижняя косая является одной из двух мышц, поднимающих глаз.
1. Она иннервируется третьей парой черепно-мозговых нервов.
2. Ее основная функция является поднимание приведенного глаза.
3. Ее вторичная функция наружное вращение отведенного глаза.
4. Когда правая нижняя косая является паретичной, - разделение изображения наибольшее, когда пациент смотрит правым приведенным глазом.

Ложный образ исходит из правого глаза, выше истинного изображения.

Третичная функция

Верхняя и нижняя прямая мышца являются аддуктором и помогают средней мышце, быть более эффективной, для усиления приведения глаза. Эта третичная функция равна нулю, когда глаз отведен. Верхняя и нижняя косые мышцы помогают латеральной прямой в отведении глаза. Их функция отведения равна нулю, когда глаз приведен.

КАК ОБСЛЕДОВАТЬ ВРАЩЕНИЕ ГЛАЗА

Если обе мышцы поднимающие и опускающие глаз функционируют, мы не можем видеть вращение, так как вращательных эффектов верхней и прямой мышцы верхней косой мышцы (внутрь) и нижнего прямого мускула и нижней косой (наружу) уравновешивают друг друга. При поражении третьей пары не встретив сопротивления боковой прямой мышцы глаз приведен во внутрь. Медиальная прямая мышца является паретичной и не может привести глаз во внутрь. Верхняя косая мышца не будет опускать отведенный глаз. Возможно единственное движение влево, чтобы исследовать верхнюю косую мышцу для уточнения функции вращения глаза, так как обе мышцы для внешнего вращения (нижняя косая и нижняя прямая) являются паретичными и не могут противостоять внутреннему вращению верхней косой мышцы. Выполните следующие действия:

• Выберите на склере коньюктивальный мешочек (сосуд) на височной стороне, и с другой стороны на носовой части глаза и смотрите на них.
• Попросите пациента смотреть вниз и наружу; его движение не будет отмечено.
• Если четвертая пара черепных нервов и верхняя косая мышца работают,

мешочек движется вверх а с носовой стороны движется вниз (т.е. внутрь поворота).

Паралитическое косоглазие, содружественное (не паралитическое) косоглазие

Содружественное косоглазие

Содружественное косоглазие это отклонение глаза, при котором угол отклонения не меняется с направлением взгляда или фиксирования глаза. При паралитическом косоглазии отклонение глаз становится больше, так как глаз перемещается в направлении функции паретичной мышцы. Есть целый ряд возможных причин сопутствующего косоглазие. К ним относятся дефекты иннервации, рефракции, и аккомодации плюс генетическая предрасположенность, а также большая группа заболеваний, причина которых неизвестна. Наиболее частыми причинами являются дисбаланс вблизи рефлекса (аккомодационной косоглазия) и одностороннего снижения зрения у малыша или ребенка. Примерно в возрасте 7 лет аккомодационные рефлексы устанавливаются. Мышечный дисбаланс до достижения этого возраста приводит к косоглазию. Мышечный дисбаланс после этого возраста, как правило, - это паралитический тип. Это не всегда легко классифицировать между со содружественным или паралитический косоглазием. Содружественное косоглазие обычно не приводит к жалобам к двоению. Когда пациент имеет скрытое косоглазие (фория) и, из-за усталости или тяжелой болезни, или при явном косоглазии (тропия), он может жаловаться на внезапное появление двоения. Если расстояние между двумя изображениями, одно и то же при любом направлении взгляда, в этом случае это не паралитическое косоглазие. В содружественном движении глаз косоглазие монокулярно во всех направлениях, угол отклонения одинаков во всех направлениях взгляда, а при первичном и вторичном отклонении одинаковы независимо от того, какой глаз фиксируется.

Паралитическое косоглазие

При паралитическом косоглазии вторичное положение или вторичное отклонение нормального глаза больше, чем на первичном положении косоглазия из-за паретичного глаза.
Пример: При парезе левой латеральной прямой мышцы, левый глаз отклоняется от средней линии в то время как правый глаз фиксирует прямо вперед. Левый глаз может быть приведен на 5 градусов. Если правый глаз затем экранированными (закрыть), то левый глаз фиксируется по прямой линии, правый глаз приводится на 10 градусов. Это вторичное отклонение.

Более позднее паралитическое косоглазие, тем больше угол отклонения при различных положениях взгляда. При первичном парезе экстраокулярных мышц легче всего распознать в день когда это происходит. Со временем, степень пареза уменьшается. Это будет включать в себя (А) чрезмерную реакцию парных мышц (т.е. правая боковая прямая мышца и левая медиальная прямая мышца являются парными мышцы, каждый глазодвигательные мышцы имеет пару, или партнера, мышцы другого глаза); (Б) контрактура не встречает сопротивление ипсилатеральному агонисту паретичной мышцы; и (с) в соответствии с функцией контралатеральной парной мышцы, связанного с агонистом (б).

РАЗНОЕ

Аномальное положение головы

При осмотре любого пациента с двоением, необходимо отметить, как он держит свою голову, что может быть очень полезным. Когда имеется поворот головы, пациент поворачивает голову в поле действия паретичной мышцы; то есть, если левая латеральная прямая мышца является паретичной, он поворачивает свой подбородок к левому плечу. Как он смотрит на вас, приводит левый глаз и отводит правый глаз. В этом случае он видит только одного врача - и этого достаточно для любого человека, особенно если он болен! Тем не менее, пациент может делать обратное , в нашем примере, он поворачивает свой подбородок к правому плечу и смотреть на вас из-за края носа правого глаза, а левый глаз как бы отведен так как мы имеем слабую латеральную прямую мышцу. Разделение двух изображений является настолько большим, и ложным на таком периферийном аспекте сетчатки, что данный дефект скрыт.

Повязка на глаз

Пациент почти всегда закрывает паретичный глаз. Двоение может быть в следствии миастении, что приводит к нескольким слабым мышцам глазного яблока, для которых повязка на этой стороне не нужна. Тем не менее, если одна или две мышцы одного и того же глаза паретичны, закрывают, как правило, паретичный глаз.

Попросите пациента снять повязку, чтобы держать оба глаза открытыми, и повернуть голову таким образом, чтобы не было двоения. Если его подбородок поднимается и его голова возвращается в первоначальное положение, у больного есть слабые мышцы, поднимающие глаза. Если Голова наклонена ухом к плечу, в этом случае наиболее часто имеется параличи косых мышц. При парезе верхней косой мышцы голова кружится и наклонена в сторону здоровой стороны.

Монокулярная диплопия

Монокулярная диплопия может возникнуть в результате помутнения в стекловидном теле, хрусталика или роговицы или при вывихе хрусталика (синдром Марфана), а также при астигматизме и ранней катаракте. Есть хорошо задокументированные случаи травмы затылочной коры головного мозга, приводящие к монокулярной диплопии и квадрантной анопсии с обоих открытых глазах.

ПРИЧИНЫ И СТОРОННОСТЬ ПОРАЖЕНИЯХ ШЕСТОЙ ПАРЫ ЧЕРЕПНЫХ НЕРВОВ

1. В мосте, причины включают
2. а. Рассеянный склероз
3. б. Инфаркт
   в.Объем (например, глиомы или туберкулома)
   г. синдром Вернике

4. Ищем на ипсилатеральной стороне
   • Поражение Седьмой пары ЧН

• паралич взора
• Синдром Горнера
• гипестезия лица
• Межъядерных офтальмоплегия
• Атаксия
Ищем на контралатеральной стороне
• Гемипарез
• нистагм (возможно, в более чем в одном направлении)
• гемисенсорные боли с потерей температурной чувствительности в туловище или в конечностях

2. На основании головного мозга, причины включают
а. Акустическая невринома
б. Менингит
г. Субарахноидальное кровоизлияние
d. Компрессия аневризмы или аномального сосуда
е. Базальный менингиомы
е. карцинома носоглотки
г. Хордома
т. гранулематоз Вегенера

Ищем признаки участия пятой, седьмой и восьмой пар черепных нервов.
3. По отношению к височной кости и части височной кости, причины

включают
а. Инфекция, перелом, или опухоль кости височной кости Ищите боль, парестезии или гиперестезии лица (на одной стороне) и глухота.
4. В кавернозной пазухе / превосходящей глазничной щели, причины включают в себя
а. Аневризма (сонной)
б. Каротидное-кавернозный свищ (травма)
в Опухоль гипофиз, менингиома или карцинома носоглотки
d. Синдром Толоса-Ханта
е. Тромбоз кавернозного синуса
е. Мукормикоза (у больных сахарным диабетом)
г. Опоясывающий герпес

Ищем признаки участия третьего и четвертого черепно-мозговых нервов, а также первого и второго части пятой пары.

5. На орбите, причины включают
а. опухоль
б. травма
6. Общие и не очень распространенные причины, но с неопределенной стороны, включают в себя
а. поствирусные инфекции (особенно у детей)
б. Диабет
г повышенное кровяное давление
d. Люмбальная пункция (Postlumbar прокол) или миелограмма
е. Повышенное внутричерепное давление
е. мигрень
г. саркоидозный Артериит или васкулит
с вариант Фишера синдрома Гийена-Барре

7. Другие причины включающие в себя дефект отведения
а. тириоидная офтальмопатии
б. Миастения
г. Псевдоопухоль Орбиты
d. травма
е. Синдром Дуэйна
е. спазм Конвергенции

ПРИЧИНЫ И СТОРОННОСТЬ ПОРАЖЕНИЯХ ГЛАЗОДВИГАТЕЛЬНОГО НЕРВА

Помните, что правая верхняя прямая мышца иннервируется из части ядра

левого глазодвигательного нерва и наоборот. Существует только одна срединная ядерная структура, которая иннервирует как правую, так и левую верхнюю мышцу поднимающую веко.

1. В среднем мозге, причины включают
а. Полное одностороннее ядерное поражение, хотя это, вероятно, не реально
б. Частичный односторонний (ядерный или пучковой) инфаркт или кровоизлияние, демиелинизация, или опухоль.

Ищите на контралатеральной стороне
• знаки гемипаркинсонизма (Hemiparkinsonian)
• гемигипостезия Hemihypesthesia
• Гемипарез на лице, в руке и ноге
• Атаксия и, возможно, тремор

2. Причины в ножках ствола мозга включают в себя
а. Аневризма (в задней соединительной артерии или основной артерии)
б. Менингит
г Инфаркт (у больных сахарным диабетом зрачок, как правило, нормальный а при инфаркте часто крайне болезненный)

3. *На краю мозжечка (вклинению ункуса из-за объемного процесса), причины включают в себя*
а. Контралатеральной признаки поражение мотонейрона
б. Ухудшается витальные функции
г. Прогрессирующая сонливость

4. *В пределах кавернозной пазухи, причины такие же, как и для отводящего нерва (см выше).*

5. *В пределах орбиты, причины такие же, как и для отводящего нерва.* Кроме того, тириоидная офтальмопатия может быть причиной связанная с медиальной прямой мышцей, то есть, виден отводящий дефект глаза, а также видно ограничение и деффект нижней прямой мышцы.
6. *Общие и не очень распространенные причины, но с неопределенной стороны, включают в себя*
а. мигрень
б. Диабет (общий)
г. повышенное кровяное давление
d. Артериит
е. Коллагенно-сосудистые заболевания

ПРИЧИНЫ И СТОРОННОСТЬ ПОРАЖЕНИЯХ БЛОКОВОГО НЕРВА

Причины и участки поражений блоковый нерв такие же, как те, глазодвигательного нерва. Наиболее распространенной причиной является травма, а следующее диабет.

ПТОЗ

Птоз является частым симптомом при хронических прогрессирующих наружных офтальмоплегиях (ХПНО). Если птоз двусторонний, давно сформировавшийся это, возможно, ХПНО.

Если птоз односторонний, недавно возникший, частичный, в данном случае диагностировать.его причину сложно.
Пространство между веками (глазная щель) изменчива. Повышенное симпатическое влияние увеличивает ширину глазной щели, что может наблюдаться у большинства людей. При обычном положении глаз, пространство составляет около 7-12 мм по вертикальной средней линии. Роговица составляет около 10,5 мм вертикально; верхнее веко обычно покрывает сверху около 0,5-1 мм глаза, а нижнее веко касается нижнего края.

Блефароспазм или Птоз?

Блефароспазм является насильственным закрытием глаз в результате сжатия круговой мышцы глаза. Птоз это частичное или полное закрытие глаза, вызванное парезом или параличом мышцы поднимающей веко или верхней дугообразной мышцы. Блефароспазм может быть результатом какой-то болезненной или раздражающей болезни глаз, или это может быть добровольное действие пациента, чтобы скрыть ложный образ диплопии. Это может быть в следствии дистонии, как непроизвольное движение из-за органического заболевания ЦНС, в этом случае блефороспазм всегда двусторонний. *Когда процесс односторонний, как блефароспазм отличить от птоза?* При блефароспазме брови всегда опущены ниже верхнего края орбиты. При птозе они находятся на краю или выше. Если они расположены выше, лоб наморщен, так как пациент использует свои лобные мышцы, для того чтобы компенсировать опущение век.

Является ли Птоз частью нарушения функции третьей пары нерва или это синдром Горнера?

Широкий зрачок на стороне птоза, с наличием паралича или без него соответствующих экстраокулярных мышц характерен для поражения

третьей пары нервов. Если зрачок узкий на той же стороне, то это синдром Горнера. Поражение третьей пары нервов может привести к полному птозу, для синдрома Горнера это не характерно. При взгляде вверх, птоз при параличе третьей пары нервов не меняется, при синдроме Горнера, он будет уменьшаться.
Если зрачки равны, необходимо обратите внимание на нижнее веко. Нижняя дугообразная мышца (которая тянет нижнее веко вниз) является паретичной при синдроме Горнера и нижнее веко стоит выше относительно нормального нижнего века. Он охватывает больше края глаза (лимба) у 6 часов. Двусторонний птоз без других признаков возможен либо при поражении третьей пары нерва или это симпатическое поражение, которое было в следствие инфаркта базилярной артерии и последующей ишемии. Птоз может быть изолированной находкой. Зрачок и движения глаз не изменены, но пациент забеспокоился и насторожился.

ЗРАЧКИ

Важными критериями являются такие признаками, как диаметр зрачков, равенство между правым и левым, реакция зрачка на различные раздражители, когда больной в сознании или в состоянии комы. Диаметр зрачков зависит от силы света, близости реакции и влияния симпатической или парасимпатической нервной системы. Новорожденные и пожилые люди имеют меньший диаметр зрачков, чем молодые люди. Пациенты с шизофренией и испуганные люди имеют расширенные зрачки. Голобоглазые люди имеют большие зрачки , чем кареглазые люди, и близорукие люди также имеют большие зрачки. Используйте прозрачную пластиковую линейку для измерения размера зрачка. Зрачки у молодых людей часто сужаются и расширяются при ритмических методах повторения. Это явление называется гиппус (расширение зрачка во время вдоха и сужение во время выдоха) это нормальная реакция. Его отсутствие тоже нормальное явление. Большинство зрачков при осмотре составляют 2-5 мм в диаметре.

У большинства людей зрачки одинакового размера. Около 15-20% пациентов имеют неодинаковые зрачки (анизокория), которые не могут быть объяснены, но разница, как правило, не более 1 мм. Если разность остается постоянной при ярком и тусклом освещении, это не имеет существенного значения. Если появляется разница при изменении размеров с подсветкой, в данном случае имеется патология. Узкий зрачок при синдроме Горнера не расширяется при тусклом свете на столько, на сколько это может быть в другом зрачке нормального глаза. Расширение зрачка возникает при частичном парезе третьей пары черепных нервов и он не будет суживаться так же, как нормальный зрачок, при ярком свете.

Таким образом, измерение размеров зрачка следует проводить при среднем комнатном свете, полумраке, и при ярком свете.

Процессы, которые не вызывают неравные зрачки:

1. Одностороннее или двустороннее уменьшение или отсутствие остроты зрения или периферические дефекты поля зрения.
2. Различия в рефракции между двумя глазами. Зрачки несколько смещены к носовой части центра радужной оболочки и они круглые. Эксцентричные зрачки не обязательно ненормальные, а неровности формы, как правило, вызваны травмой.

Как исследовать зрачки. Реакции зрачков на свет следует обследовать у пациента в то время когда он сидит, с умеренной фоновой подсветкой. Проверить и сравнить зрачки в то время как ваш фонарик находится в вертикальном положении, направлен вверх, под углом к глазу, и только с передней части щеки пациента. Затем попросите пациента смотреть в даль на стену и направить яркий свет сначала на один, а затем на другой глаз. Будьте осторожны, чтобы не осветить оба глаза одновременно. Оба зрачка должны реагировать на свет по очереди с одинаковой скоростью и в той же степени. Это тесты для второй пары черепно-мозговых нервов и других частей зрительного пути (афферентного) и зрачковых волокон третьей пары черепного нерва (эфферентного).

Прямая и содружественная реакция на свет. Прямой ответ зрачка на свет означает, что правый зрачок сужается, когда правый глаз подвергается воздействию яркого света. Содружественная ответная реакция означает, что правый зрачок сужается, когда левый глаз подвергается воздействию яркого света, и наоборот. Если правый глаз имеет нормальный прямой ответ и ненормальный содружественный ответ, в этом случае имеется поражение афферентных путей левого глаза. Если правый глаз имеет аномальный прямой ответ и нормальный содружественный ответ, в этом случае мы имеем поражение афферентных путей правого глаза. Если правый глаз не имеет ни прямого, ни содружественного ответа, поражение эфферентных путей справа (парез третий пары нервов). Поражение вершины правой орбиты с вовлечением как эфферентных так и афферентных составляющих рефлекса может также привести к нарушению прямой и содоужественной ответной реакции для правого глаза.

Реакция на приближение предмета.

Если рефлекс зрачков на свет в норме, в этом случае будет присутствовать рефлекс на *приближение предмета*. Если один или оба зрачка не реагируют на свет, попросите пациента смотреть в даль на стену, а затем на кончик карандаша, который должен быть на расстоянии 5-10 см перед от носа. Если его острота зрения серьезно снижена, попросите пациента смотреть на кончик своего пальца, держа его перед носом. Посмотрите на две вещи: двустороннее сужение зрачков, когда пациент меняет свой взгляд от дальнего к близкому и конвергенцию глаз.

Аккомодация происходит также. Это увеличивает кривизну хрусталика и является результатом сокращения цилиарной мышцы и расшатыванию поддерживающей связки. Если правый глаз имеет вялую прямую реакцию зрачка на свет по отношению к прямой реакции слева, но имеет оживленную реакцию вблизи, то поражение находится в правых конечных отделах афферентных волокон светового рефлекса.

Афферентный дефект зрачка, тест плавающего фонарика, и зрачок Марка Ганна.

Возьмем случай ретробульбарного неврита правого зрительного нерва. Его зрение 20/80 справа, 20/20 слева; периферийные поля не изменены; сетчатка зрительного нерва и срединные структуры без патологии. Изучите ответную реакцию зрачка на свет в тусклом освещении. Яркий сильный свет направлен только в его левый глаз. Оба зрачка сужаются, как и ожидалось. Защитим левый глаз от света и светим свет только в правый глаз. Правый зрачок на мгновение кажется сужается, а затем широко расширяется, как и левый. Поверните свет обратно только в левый глаз и снова оба зрачка сужаются.

Высокоинтенсивные светоиндуцированные импульсы от левого глаза в норме влияют на две претектальные зоны и на ядра Эдингера-Вестфаля. Системы эфферентных путей (третий нерв) являются нормальными, так как зрачки сужаются. Когда свет направляется в правый глаз, зрачок меняется от суженного до нормального содружественно, при легкой реакции на относительную дилатацию прямой реакции низкой интенсивности. Этот ответ низкой интенсивности обусловлен уменьшением проводимости через патологические афферентные системы правого глаза. Левый зрачок также расширяется как при содружественном ответе на этот глаз, что определяется функционированием афферентной системы справа.

Причины и типы патологии зрачков

Зрачки Аргайла-Робертсона.

Зрачки Аргайла-Робертсона, характерны при двустороннем процессе и являются результатом третичного сифилиса нервной системы, сахарного диабета, или поздних признаков двусторонних тонизирующих зрачков. Зрачки маленькие, неправильные, и неравномерные. Они не реагируют на свет, реагируют только вблизи, плохо реагируют на мидриатики (mydriatics), и они не расширяются в темноте. Тем не менее, они могут сужаться за счет использования миотоников. Слабая реакция на свет наблюдается лучше вблизи. она может быть относительной. Реакция зрачка на свет не должна отсутствовать, но гораздо менее выражена, чем вблизи ответа. Острота зрения не нарушена.

Синдром Горнера Синдром Горнера или окулосимпатический паралич (одностороннее поражение), представляет собой птоз, маленький зрачок

с хорошей реакцией на свет вблизи. Разница между нормальным и ненормальным размером зрачка в темноте еще больше. Зрачок на стороне поражения расширяется позже и меньше. Поражение симпатических волокон может быть в стволе головного мозга, шейном отдела спинного мозга, верхушке легкого, каротидной оболочке, или орбите. Дополнительный явный признак синдрома - энофтальм на ипсилатеральной стороне лица. Ряд фармакологических препаратов могут быть использованы для облегчения диагностики и локализации поражения, как центральных, преганглионарных, или постганглионарных структур. Синдром Горнера, сопряжен с болью в глазу на ипсилатеральной стороне лица и лбу, поражение сонной артерии или кластерные головные боли без поражения сонной артерии.

Поражение Глазодвигательного нерва (Односторонне)
Зрачок средней величины. Отсутствует реакция на свет или на близкие объекты, нет разницы размера зрачка при увеличение интенсивности света (в отличие от синдрома Горнера). Использование мидриатиков и миотиков являются эффективными. Диабетический парез глазодвигательного нерва обычно имеет нормальные зрачки, а повреждения могут причинять боль.

Эйди Синдром. Эйди Синдром, или тонический зрачок (который может быть односторонним или асимметрично двусторонним), известен как "большой, медленный зрачок". Положение зрачка представляется как увеличенное, который либо не реагирует на свет или суживаается после воздействия очень яркого света в течение 15-20 мин. Он со временем почти сужается после длительной стимуляции. Восстановление дилатация столь же длительна. Разница в диаметре зрачка лучше всего видна на свет. Зрачки хорошо отвечают на мидриатики и миотики и демонстрируют денервационную сверхчувствительность. Это означает, что тонический зрачок будет сужаться при использовании 2,5% раствора Mecholyl или 0,125% пилокарпина. Нормальные зрачки не реагируют на столь слабое воздействие. Аккомодация происходит столь же медленно, как и на реакцию на свет и может являться жалобой. Когда глубокие сухожильные рефлексы снижаются или отсутствуют, синдром называется Холмес –Эйди (Holmes-Adie). Причина неизвестна.

Доброкачественная анизокория. Обычно появляется у молодых людей и начинается с доброкачественной анизокории. Больной обращает внимание на разницу в размерах зрачков. Чем дольше существует эта разница, тем меньше вероятности того, что это патология. Попросите несколько старых фотографий пациента, исследуйте зрачки. Реакцию на свет и приближение предметов в обоих глазах нормальная, разница в размерах

зрачка небольшая при полутемном свете, реакция на мидриатики и миотики имеет нормальный ответ, в этом случае патологии нет.
Имитируемый большой зрачок. Иногда патентованные глазные капли имеют примеси и в них имеются вещества с атропино-подобными свойствами. Пациенты с использованием мазей с атропино-подобными свойствами, могут непреднамеренно занести их в глаза. Иногда намеренно атропин заносят обидчику. Пациент представляет самый большой зрачок, который вы когда-либо видели. При этом нет реакции на вспышку света или на близкий объект. Разница появляется при большем ярком свете, и ни мидриатики, ни миотики не изменяют зрачок. Ведите разговор с пациентом (о чем-либо), соберите весь анамнез, измените окружающую среду и повторно оценивайте глаз ежедневно в течение 3 дней подряд. Если этот расширенный зрачок является следствием воздействия лекарств, то каждый день его реакция на свет будет немного лучше, Пилокарпин не будет сужать атропинизированный зрачок; он будет сужать зрачок синдроме Эйди.
Поражение Среднего мозга. При поражении среднего мозга зрачки большие, особенно если поражение включает парасимпатические волокна третьей пары. Если средний мозг полностью прерывается, включая в том числе и симпатические волокна, зрачки также большие, но в меньшей степени.
Окклюзия Сонной артерии (Односторонняя) Расширенный зрачок ипсилатеральной стороны при окклюзии был выявлен при атероме и болезни Такаясу. Зрачок плохо реагирует на свет (прямая и содружественная реакция) . Это можно объяснить, вероятно, ишемической атрофией радужной оболочки, а не болезнью нерва.
Миоз в следствии поражения моста (Двусторонний) Классический признак маленького (от 1 до 1,5 мм) зрачка, это инфаркт или геморрагия моста. Зрачки будут сужаться на свет, если использовать достаточно яркий стимул, если исследователь будет уточнять ширину зрачка через увеличительное стекло.

Аккомодация и конвергенция

При близком взгляде глаза сходятся (конвергируют) (т.е. поворачиваются к средней линии), зрачки сужаются, а линзы утолщаются . Для того, чтобы завершить обследование, пациент должен помогать врачу. Когда происходит одновременное сокращение двух медиальных прямых мышц происходи конвергенция, глаза имеют различное центральное соединение, чем в случае, когда используется содружественный боковой взгляд в сочетании с его соответствующей мышцей, то есть с контралатеральной латеральной прямой мышцей. Слабость аккомодации наиболее часто связана со старением, так как хрусталик становится менее упругим. Парасимпатические нервные волокна, содействуют аккомодации,

помогают зрачку при расположении объекта вблизи, это будет прервано при полном периферическом параличе третьей пары. Не контролируемый диабет или дебют заболевания, может иметь внезапное увеличение преломляющей силы линзы; то есть, внезапное улучшение зрения вблизи является таким же симптом. Антихолинергические препараты обычно приводят к жалобам в виде нечеткости зрения при уменьшении расстояния, если применять эти препараты в достаточно больших дозах.

Реакция зрачков на приближение предмета

1. Если зрачок реагирует на свет, он будут реагировать и на приближение предмета.
2. Если зрачки не реагируют на свет, необходимо уточнить, является ли данная реакция аномальным ответом на приближение.
3. Если есть дефект при отведении, необходимо уточнить, сохранено ли наличие конвергенция. Необходимо исследовать реакцию на конвергенцию, которая должна сопровождается миозом.
4. При любом двустороннем парезе наружных глазных мышц, оценка конвергенции является частью исследования, которая может помочь при диагностике и локализации поражения.
5. внезапная диплопия, с расходящимся косоглазием, но с полными монокулярным движением глаз, является результатом пареза конвергенции.
7. Выраженная конвергенция выглядит как односторонний или двусторонний паралич латеральной прямой мышцы. Пациент смотрит на кончик носа. Это часто является проявлением истерического состояния. Если пациент смотрит в боковом направлении, в сторону в которую он говорит, он не может этого сделать, его зрачки сужаются, что указывает на то, что конвергенция сохранена. Это может быть органическим поражением в следствии травмы головы и может быть частью синдрома окклюзии водоповода.
8. Токсин клостридин ботулинум может формировать большие, нереагирующие зрачки, паралич аккомодации, птоз и экстраокулярный паралич мышц. Пациент бодрствует, но имеется прогрессирующая дыхательная недостаточность. Возможна рвота, запоры. Дифтерия может привести к параличу аккомодации, к бульбарным расстройствам нарушению сердечного ритма.

ДРУГИЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ ГЛАЗОДВИГАТЕЛЬНЫХ НЕРВОВ И МЫШЦ ВЕК

Миастения

Миастения является частой причиной патологии глазодвигательной группы нервов, и часто диагностируется поздно. Это может проявляться слабостью одной мышцы одного глаза или любой комбинацией мышц.

Суть этого заболевания является в чрезмерной утомляемости, пациент может не держать взгляд вверх, не удерживать верхние веки в фиксированном открытом положении. Из всех возможных комбинаций мышечной слабости при миастении (глазная, глоточная, или скелетная формы), двусторонний флюктуирующий птоз, является наиболее частым. Необходимо осмотреть глаза пациента при сохраненном взоре. Он может мигнуть три раза, затем мигать в той же продолжительности и с тем же интервалом между миганием, но глаза уже не будут открываться после каждого мигания. Затем, при дальнейшем мигании, глаза удерживаются закрытыми в течение 10-20 секунд. После отдыха при открытии глаз, он долго мигает, но птоз менее выражен, и можно видеть более длительно его глаза. Затем после повторных миганий птоз усиливается, а мигание удлиняется. В этом случае можно предположить миастению. Если мышцы, открывающие и закрывающие глаз являются слабыми, в этом случае диагноз чаще всего миастения или один из ХНПО. Когда у пациента имеется птоз, необходимо исследовать мышцы, закрывающие глаза. Необходимо использовать иммунологические, нейрофизиологические, фармакологические и терапевтические методы, чтобы подтвердить диагноз миастения.

Хроническая наружная прогрессирующая офтальмоплегия (ХНПО)

ХНПО проявляется при целом ряде заболеваний. Всегда имеется птоз и прогрессирующий, ограничивающий диапазон движений глаз. В некоторых случаях есть только птоз. У представителей семьи пациента с наличием птоза не имеют симптома опущения век. Заболевание является хроническим, оно обычно не вызывает диплопии. Часто связанные с ним симптомы, не связаны с патологической подвижностью глазного яблока В эту группу заболеваний входят:

1. Окулофарингеальная дистрофия-Common. У французских канадцев, является аутосомно-доминантным типом. Птоз более заметный, чем ограничения взора, и часто имеется жалоба на проблемы с глотанием.
2. миотоническая дистрофия- наличие активации феномена миотонии при перкуссии. Наблюдается слабость мышц шеи -грудино-сосцевидной мышцы, височных, жевательных мышцы и мышц конечностей; имеется птоз; рано развивается катаракта.
3. глазная миопатия при патологии Щитовидной железы - развивается диплопия, состояние щитовидной железы может быть нормальным, экзофтальм отсутствует, но есть отставание века при взгляде вниз. Неспособность поднять полностью глазное яблоко является наиболее распространенными признаком заболевания. Это миопатия обычно вовлекает медиальные прямые мышцы, производя вторичное ограниченное

отведение, которые имитируют паралич боковой прямой мышцы.

Синдромы:
• Стивенса - наследственная семейная **ХНПО** плюс периферическая нейропатия и мозжечковая атаксия
• Кернс-Сайер - **ХНПО** начинается в детстве, имеется ретинальная дегенерация пигмента, сердечный блок плюс и прогрессирующая энцефалопатия, иногда присутствуют мозжечковые знаки, низкорослость, и случаи подобной патологии в семье.
• Bassen-Kornzweig-a бета липопротеинемия
• Рассеянный склероз
• Хроническая миастения
• Миотабулярная миопатия

Нистагм

Нистагм проявляется ритмическим колебанием глаза или глаз. Нистагм обычно является признаком заболевания в задней черепной ямке или периферическом вестибулярном аппарате. Больше всего страдают ростральные структуры, что может вызвать нистагм, каудальная нейронная сеть на уровне краниоцервикального перехода. Характер нистагма может выявить участок поражения, который его вызывает. Нистагм из отведенного глаза всегда является результатом поражения внутреннего ствола мозга, а вертикальный нистагм никогда не бывает вестибулярного происхождения. Во многих случаях другие физические признаки используются для определения стороны нистагма, которые его продуцируют. В некоторых случаях точная локализация очага поражения неизвестна. Алкоголь и другие наркотики являются частой причиной нистагма и являются наиболее распространенной причиной транзиторного содружественного горизонтального и вертикального нистагма. Нистагм подразделяется на несколько типов и включает приобретенный и врожденный, толчковый или маятникообразный. Поставьте глаза в первичную позицию взгляда, оцените наличие нистагма, когда пациент находится в вертикальном положении, при положении лежа на спине, или с наклоненной головой, при свете или в темноте.

ВИДЫ НИСТАГМА

Толчковый. Толчковый нистагм является наиболее распространенным типом. Когда пациент просят следовать за пальцем исследователя вправо, его глаза начинают дрейфовать от точки фиксации (за пальцем) и обратно к средней линии. Затем они останавливаются за пальцем. Нистагм считается по направлению быстрого компонента движения, то есть право.

Толчковый нистагм при правом боковом взгляде. При толчковом нистагме два движения никогда не будут выявляться с одной и той же скоростью.
Маятниковый. **М**аятниковый нистагм наблюдается при движении глаз в одном направлении с одной и той же скоростью, что и движения в другом направлении. По этой причине маятниковый нистагм нельзя назвать вправо, или влево. Его следует называть по плоскости движения, то есть, по горизонтали, по вертикали или ротаторный.
Маятниковый нистагм может быть приобретенным или врожденным.

Фиксированный взгляд
При первичном положении глаз нистагм не виден.
• Попросите пациента следить за вашим пальцем во всех основных направлениях взора на расстоянии от глаза на 60 см, оба глаза должны быть открытыми.
• Попросите больного сделать это снова с одним, а затем другим закрытым глазом.
• Повторите это исследование, приближая палец достаточно близко к пациенту, чтобы заставить его конвергировать, в то время как он смотрит во всех основных направлениях. Нистагм, полученный из любой из этих процедур будет описан как, "двусторонний толчковый нистагм при взгляде влево".

Первичная позиция глаз
Когда пациент смотрит прямо перед собой, нистагм может присутствовать. Он может быть толчковым или маятникообразным. Часто бывает необходимость в том , чтобы вы наблюдали за сетчаткой глаза с вашим офтальмоскопом, чтобы увидеть нистагм. Он может быть вертикальным (быстрый компонент) или боковой. Он может стать грубее или исчезнуть, когда пациент смотрит в обе стороны.

Врожденный
Врожденный нистагм наиболее часто является маятникообразным. Анамнез имеет жизненно важное значение. Пациент может сообщить врачу о своих «прыжках» глаз в первый раз в возрасте 16 лет. Нистагм, как правило, горизонтальный, всегда в обоих глазах, уменьшается при конвергенции. Он будет меняться от маятникового в первичном положении и появится при боковом взгляде. Эти пациенты часто имеют тремор головы, который появляется или усиливается, когда больные пытаются читать. Пациент, как правило, принимает положение головы и глаз, когда нистагм отсутствует, это положение называется нулевое положение. Он имеет частотно- ритмическую характеристику, характерен для врожденного маятникового нистагма. Пациент имеет пять или шесть

колебаний глаз, а затем пауза 1-2 сек, в течение которых движение почти равны нулю, а затем колебания заканчиваются. Наиболее распространенной причиной нистагма является врожденное плохое зрение в обоих глазах различной этиологии.

Латентный

Латентный нистагм также является врожденным. Когда у пациента оба глаза открыты и глаза в первичном положении, нистагма нет. Когда один глаз закрыт, в обоих глазах отмечается толчковый нистагм, с быстрой фазой в сторону открытого глаза. Острота зрения уменьшается, когда один глаз закрыт. Многие пациенты с этим типом нистагма имеют косоглазие.

Сторона поражения

Когда пациент смотрит в направлении быстрого движения, амплитуда нистагма становится больше. Быстрый компонент нистагма зависит от целостности противоположного полушария головного мозга, базальных ганглиев и диэнцефальных структур. Острое деструктивное правостороннее вестибулярное поражение будет производить содружественное отклонение глаз вправо, а нистагм будет влево. Если у пациента имеется дополнительно инфаркт в правой средней мозговой артерии, нистагма не будет.

Ствола мозга, ядра мозжечка, и их соединения

1. Толчок наиболее распространенный тип нистагма в результате приобретенного заболевания

а. Может быть только при отводящем глазе, интенсивность его возрастает при взгляде в направлении быстрой фазы. Часто быстро исчезающий, и только может быть три или четыре грубых толчка при отведенном глазе, а затем остановливается.

б. Может быть равномерным в двух глазах.

Это Может быть связано с ограничением приведенного другого глаза как часть межъядерной офтальмоплегии.

d. Нижний толчок достаточно трудно увидеть при первичном положении глаз, как описано в разделе, посвященном первичному нистагму и положению глаз. В этих случаях нистагм станет более грубым при содружественном взгляде вниз, при боковом содружественном взгляде в обе стороны. Обычно нистагм приходит в ноль при содружественном взгляде вверх. Как правило нистагм увеличивается, когда меняетяся поза от вертикальной до лежа на спине. Причины поражения, как правило, мозжечковая грыжа, аномалия Арнольда-Киари, дегенерация или пороки

развития.
е. Верхний толчок (два типа). Первый тип присутствует и легко виден в первичном положении глаз и будет увеличиваться при восходящем взгляде и уменьшатся при нисходящем взгляде. Поражение находится в передней части червя мозжечка. Другой тип верхнего нистагма трудно увидеть в первичном положении и парадоксален тем, что он возрастает с увеличением взгляда вниз. Поражение может быть в тегментальном сером веществе в мосто-медуллярном переходе или в переходе моста в средний мозг. Нижний и верхний толчки нистагма могут быть изменены, или могутт появиться только при наклоне головы.
2. Ротаторный нистагм.
3. Смешанный роторный с толчковым нистагмом
4. Приобретенный маятниковый нистагм присутствует во многих направлениях (вертикальные или горизонтальные) и может отличаться в двух глаз. Это часто сопровождается признаками заболевания близлежащих структур, например, невнятная речь, атаксия конечностей и походки, диплопия и тремор.

Вестибулярные поражения.

Нистагм в результате вестибулярных поражений происходит только в одном направлении, всегда вдали от очага поражения. Это, как правило, смешанный, боковой и вращательный. Он никогда не бывает вертикальным или ротаторным при уменьшении визуальной фиксации, и всегда сопровождается выраженным головокружением, шумом в ушах и потерей слуха.

Промежуточный мозг

Это качельный, маятниковый нистагм, без быстрого компонента. Есть содружественные вращательные движения глаз плюс причудливые вертикальные движения. Глаз, который вращается во внутрь - поднимается, а глаз, который вращаются к наружу - опускается. Вертикальные саккадные движения могут быть вызваны только взглядом вниз. Это часто может быть врожденным состоянием. Сторона очага поражения, ответственного за этот вид нистагма установлена не точно.

Ассоциированные признаки и симптомы

1. С нистагмом ствола головного мозга или мозжечкового происхождения,
а. Атаксия, дизартрия, диплопия, межъядерная офтальмоплегия, другие поражения черепных нервов, кортико-спинальный двигательный тракт и сенсорные признаки

б. Головокружение, отсутствует или относительно мягкое и улучшается, когда больной лежит с закрытыми глазами.

2. С нистагмом вестибулярного происхождения,

а. Головокружение и рвота являются интенсивными, начало внезапное, и пациент, как правило, вынужден лежать и не может встать для передвижения; пациент чувствует, что вокруг все вращается от стороны поражения.
б. Наличие других признаков дисфункции улиткового нерва. При этом нет никаких признаков болезни ствола головного мозга или мозжечка, но глаза вынуждены смотреть на сторону поражения.
d. Как правило в анамнезе имеется звон в ушах или снижение слуха.
e. Если у пациента вынужден стоять или ходить, он шатается в сторону поражения.

РАЗНОЕ

Конечная точка нистагма. Когда пациент видит крайние точки боковым взглядом это норма. Конечная точка нистагма имеет небольшие, скачкообразные типа толчки, и лучше всего это видно при отведенном глазе. Он более выражен и отмечается в сочетании даже незначительного потребления алкоголя.

Конвергенционный нистагм

Конвергенция обычно сглаживает врожденный нистагм и периферический вестибулярный нистагм. Нистагм можно увидеть только во время схождения глазных яблок и может быть частью заднего среднемозгового синдрома.

Отраженный нистагм

Если пациент смотрит влево мы наблюдаем толчковообразый пульсирующий нистагм. Он останавливается, и когда больной перемещает свои глаза обратно в исходное положение, нистагм появляется вновь справа в виде пульсирующего нистагм при первичном положении глаз. Через несколько секунд нистагм снова останавливается. Это характерно для поражения ствола мозга или мозжечка. Важно следить за глазами пациента, как они возвращаются в исходное положение, так как это может быть единственным положением, в котором можно увидеть какой-либо нистагм.

Периодический переменный нистагм

Это редкий, поразительный тип нистагма. Пациент будет иметь спонтанный постоянный толчковый нистагм в одном направлении; он остановится через несколько секунд. После короткого интервала нистагма нет, он возобновляется в противоположном направлении. Это чередование происходит постоянно. Это имеет важное значение в ряде приобретенных и врожденных нарушений задней черепной ямки. Это может произойти и у здоровых людей.

Конвергенционный-ретракционный нистагм

При попытке смотреть вверх, наблюдаются быстрые повторяющиеся движения, происходит сходящиеся движение глаз с втягиванием. Поражение находится в среднем мозге

Произвольный нистагм

Произвольный нистагм не является истинным нистагмом. Это очень быстрое, из стороны в сторону колебание или вращение глазами при первичной позиции глаз, и с произвольной сверхконвергенцией. Человек с п**роизвольным** нистагмом может удержать его в течение всего нескольких секунд. Это не является проявлением болезни.

Оптокинетический нистагм

Оптокинетический нистагм (ОКН) также упоминается как нистагм "железнодорожника". Если ты ездил на поезде и наблюдали за тем как бегут столбы за окном, вы имеете ОКН в направлении (то есть, быстрая фаза), куда движется поезд.

• Клинически, пациент испытывают это же, когда он смотрит на вращающийся барабан, который имеет чередующиеся черные и белые вертикальные полосы.

• В постели вы можете использовать ткань 1,0-м измерительная лента; Однако, если вы хотите, улучшить контраст, купите рулон ленты черного электрика и прикрепите 15-мм штук на свой 1,0-м тканевой лентой, на растоянии 15 мм друг от друга. Нарисуйте сквозь пальцы слева направо, прося пациента, чтобы смотрел на номера на ленте, как представлено, и следовать за ним, пока он не исчезнет, а затем посмотреть на другой номер и следовать за ним. Повторите процесс справа налево. Смотрите за глазами пациента. В течение нескольких секунд после того, как лента перестала двигаться или барабан перестал вращаться, виден спонтанный нистагм. У большинства людей присутствует ОКН. Медленная фаза следует за

направлением во время исследования, а быстрая фаза является направлением от ленты. Он может быть вызван в горизонтальной или вертикальной плоскости.

В каком случае можно выявить ОКН?

1. При сонливом состоянии пациента или в случае отказа от обследования пациента, который смотрит "через" ленту. В этом случае можно выявить ОКН вправо, влево, вверх или вниз.

2. Пациент с дефектом фиксации. Для выявления ОКН требуется четкая фиксация взгляда

а. Функция макулы и остроты зрения в норме
б. Контуры и контраст объектов должен быть четкими. Увиденный объект должен вызвать внимание субъекта.

3. У пациент с параличом взгляда. ОКН отсутствует в направлении паретичного взгляда.

5. У пациента с абсолютным или частичным одноименным дефектом поля - ОКН отсутствует в сторону дефекта. Это наиболее стойкое состояние, когда повреждение находится в средней или задней части оптического излучения, то есть в теменной доле. Если ОКН выявляется одинаково вправо и влево, а дефект не диагностирован , в этом случае локализация повреждения возможно в затылочной доле.
6.

   5. Пациент с врожденным нистагмом. Реакция ОКН у большинства из этих пациентов является противоположной той, что можно было бы ожидать, и известен как "перевернутая". Ответную реакцию ОКН можно использовать, чтобы дифференцировать приобретенный от врожденного нистагма. Если пациент имеет вестибулярный нистагм справа от нее и представленная лента движется слева от него, то ОКН в этом случае можно рассмотреть как вестибулярный нистагм. Если нистагм останавливается или меняет свое направление после того, как он смотрит на ленту, в этом случае нистагм считается врожденным. Это надежный способ дифференцировать врожденный от приобретенного нистагма.

СОДРУЖЕСТВЕННЫЙ ПАРАЛИЧ ВЗОРА И ВЫНУЖДЕННОЕ СОДРУЖЕСТВЕННОЕ ОТКЛОНЕНИЕ.

Содружественный паралич взгляда или вынужденный содружественный взгляд может возникнуть в результате патологии головного мозга,

промежуточного мозга, ствола мозга, мозжечка, или аппарата периферического лабиринта.

Содружественный паралич взгляда не приводит к двоению предметов. Пациенты, как правило, не знают о наличии расстройства движений глазных яблок. Сниженный уровень сознания часто сопровождается параличом взгляда или вынужденным содружественным отклонением взгляда вовтром периоде заболевания.

Когда пациент имеет содружественный паралич взора влево, он не может смотреть влево от средней линии обоими глазами, но он не имеет пареза левой боковой прямой мышцы или правой медиальной прямой мышцы. Существует более чем один способ продемонстрировать паралич взора, а метод имеет важное значение. Если пациент не может смотреть влево, когда его об этом просят, он не сможет исследовать объект, движущийся слева от него. Он может зафиксироваться на неподвижном объекте перед ним и продолжать смотреть на него, когда его подбородок поворачивается к правому плечу. Глаза пациента обычно реагируют на исследование как глаза куклы. Таким образом, при параличе взгляда движения глазных яблок могут быть произвольными, следящими, или рефлекторными при различных анатомических поражениях (супратенториальном, ствол мозга или периферические отделы).

Вынужденные содружественные отклонения обычно вызваны острым поражением тяжелых больных и часто наблюдаются при нарушении сознания пациентов. Все центры, связанные с содружественным взором имеют контролатеральные расположенные центры. Если правый корковый центр связан с содружественным взглядом влево при внезапно развившемся ОНМК, глаза будут вынуждены повернуты вправо. Насильственный содружественный взгляд является результатом либо поражения, либо раздражения центра взора или поражения лабиринта.

Супратенториальные центры взора

Передний или фронтальный или произвольный саккадический центр

Задние отделы средней лобной извилины (часть площади по Бродману, поле 8) отвечают за произвольное движений глаз и не зависит от зрительных стимулов.

Рассмотрим следующие поражения

1. При раздражении этой зоны возможен эпилептический припадок, глаза и голова повернуты в противоположную сторону. Это явление было подтверждено экспериментально, хотя направление поворота в противоположную сторону встречается не всегда.

2. При поражении лобной доли или ее соединений через внутреннюю капсулу. В этом случае глаза повернуты в противоположную сторону от не поврежденной коры, на сторону поражения и от стороны паретичной руки и ноги. По мере того, как поражение переходит в хроническую форму, глаза будут снова находиться в начальном положении и будут перемещается в сторону очага поражения. Со временем глаза не будут пересекать среднюю линию в сторону гемипареза. Больной с инсультом не будет смотреть в сторону его паретичной руки и ноги. При судорогах пациент должен (обычно) смотреть в сторону его судорожных конечностей.

Для того, чтобы определить, что повреждение находится в полушарии, а не в стволе мозга, необходимо:

• Быстро поверните голову больного в сторону нормальной руки и ноги и увидите его глаза, которые будут двигаться содружественно в сторону пареза (это тест глаз куклы).

• Промойте наружный слуховой проход на стороне паретичной руки и ноги холодной водой, в этом случае глаза будут отклоняться в ту сторону

• Если у пациент в сознании, сконцентрируйте его взгляд на своем пальце (или его собственном) около 0.5м перед ним. Он должен смотреть на палец, когда вы поворачиваете голову от его паретичной руки и ноги. Если глаза остаются неподвижными на неподвижном пальце, они будут содружественно двигаться в сторону от гемипарез. Если причина паралича взора поражение в стволе мозга, эти три процедуры не будет производить содружественные движение взгляда. Сложно выявить, есть ли у пациента содружественный паралич взгляда в сторону по средней линии или гемианопсия на той же стороне. У него может быть и то и другое. Эти трудности могут усугубляться, особенно когда пациент находится без сознания, имеет дисфазию или то и другое одновременно.

Наличие дефекта полей зрения может быть уточнено с помощью следующих методов:

• Поднесите вашу руку быстро к глазам пациента со стороны его головы с угрожающим жестом.

• Если он постоянно мигает, когда рука идет с одной стороны, а не с другой стороны, он, вероятно имеет гемианопсию.

• Если он мигает с обеих сторон, и у него есть только паралич взора и сохраненные поля зрения. Пациенты с содружественным параличом взгляда в следствии сосудистого заболевания при центра взгляда в лобной доле или его соединений, обычно выздоравливают без неврологического

дефицита и движение глаз сохранено. Восстановление паретичного взгляда, как правило, восстанавливается гораздо лучше, чем паретичные руки и ноги.

Задний или затылочный, цент слежения

Этот центр (приблизительно площадь по Бродману, поле 18) менее четко определен, чем передний центра взора, Поражение здесь встречается значительно реже. Поражение затылочного центра вызывает отклонение глаз в сторону очага поражения, а стимуляция вызывает отклонение в сторону от стороны поражения. Этот центр контролирует непроизвольное движение глаз. При раздражении лобной доли, или лабиринта, в ответ глаза больного будут двигаться, как глаза куклы, но не будет следить за движущимся объектом.

Утрата содружественного взгляда почти всегда сопровождается гемианопсией на стороне паралича взора и наличием оптокинетического нистагма.

СОДРУЖЕСТВЕННОЕ ОТКЛОНЕНИЕ

Острые деструктивные поражения (кровоизлияние) в медиальной части таламуса с одной стороны могут привести к гемипарезам контралатеральной половины тела и содружественному отклонению глаз на стороне пареза.

МОЗЖЕЧКОВЫЙ ПАРАЛИЧ ВЗОРА

Мозжечковый паралич взора рассматривается при остром одностороннем мозжечковом поражении. Глаза отклоняются в противоположном направлении. Глазные ответы на лабиринтную стимуляцию являются нормальными.

ВЫНУЖДЕННЫЙ ВЗОР ВНИЗ

Вынужденный взор пациента вниз, с стороны кажется, что он смотрит на свой нос. Это часто бывает когда пациент находится в коме при определенных видах конвергенция, а также когда пациент фиксирует взгляд вниз. Наиболее распространенной причиной является таламическое кровоизлияние в среднем мозге. При остром синдроме Парино, глаза могут находиться в фиксированном нижнем положении . Этот признак также может быть обнаружен у пациентов с повышенным внутричерепным давлением. Это может быть устранено при возращении глаз в исходное

положение. В этом случае вертикальное движение и перемещение подбородка пациента к груди не приводит к изменению положения глаз.

Паралич Взгляда вниз

Паралич взгляда вниз является редкой находкой. Он может быть как врожденным, так и наследственной находкой. Когда он является приобретенным вероятно, будет разрушена задняя часть таламуса или поражение мезенцефалического серого вещества и вентральной части акведука. Утрата нисходящего взгляда может быть частью синдрома и прогрессирующего надядерного паралича при синдроме Парино. Трудности с чтением часто является ранним симптомом.

Паралич Взора вверх

У многие людей старше 65 лет и у большинства пациентов с паркинсонизмом имеются дефектный, бессимптомная потеря содружественного взгляда вверх. Это видно при исследовании и после. Тем не менее, если они фиксируют взгляд на неподвижном объекте на уровне глаз и подбородка наклоненный к груди, глаза будут двигаться вверх. Двусторонние поражение претектальной области будет приводить к параличу взгляда вверх.

ФЕНОМЕН БЕЛЛА

Явление Белла является нормальным поворотом глаз, когда человек закрывает глаза. Это очевидно, у пациента с параличом седьмой пары, когда глаз на парализованной стороне не возможно закрыть и движение глазного яблока видно. Он имеет некоторое применение в оценке пациентов с дефектом при взгляде вверх. Для того, чтобы вызвать этот феномен, пациент сидит перед вами. Скажите ему, чтобы он закрыл глаза так сильно, как он может и пытается противостоять вашей попытке заставить их открыть. Вы можете преодолеть его сопротивление круглой мышцы глаза и вы увидите, что глазное яблоко окажется в верху. Это нормально, и почти все люди имеют его. Путь этого рефлекса располагается между круглой мышцей глаза и наружной мышцей глазного яблока, находится на уровне ствола головного мозга. Поэтому, если пациент с неполноценным взглядом вверх на команду или на следующее явление имеет нормальный феномен Белла, повреждение находится выше ствола мозга. Болезнь височной области может привести к ненормальному явлению Белла. Глаза будут отклоняться в боковом направлении в сторону, от церебрального поражения.

СИНДРОМ ПАРИНО

Синдром Парино (также известный как синдром задней части среднего мозга, или синдром сильвиевого водопровода) является результатом поражения (глиомы, гидроцефалии, герминома, пинеаломы или сосудистого заболевания) надъядерной тектальной (tectal) или претектальной областях. Клинические признаки состоят из пареза взгляда вверх и нистагма или конвергенционного нистагма при на попытке взгляда вверх. Там может быть втягивание глазного яблока или птоз. Зрачки увеличены и слабо реагируют на свет, но имеют нормальный ответную реакцию на приближающиеся предметы. Конвергенция может отсутствовать или быть в спазме. Нисходящий взгляд также может быть неполноценным, и может быть вертикальная диплопия, которая является распространенным явлением. У большинства пациентов будет отек диска зрительного нерва. Восходящий оптокинетических нистагм отсутствует. Три наиболее распространенных компонентов синдрома являются:

• Неполноценный содружественный взгляд вверх
• Неполноценная конвергенция
• Большие зрачки, которые реагируют более оживленнее, чем аккомодируют на свет

ПОРАЖЕНИЕ РЕТИКУЛЯРНОЙ ФОРМАЦИИ

Результатом поражения ретикулярной формации является односторонний, постоянный ипсилатеральный содружественный горизонтальный паралич взора. Существует насильственное содружественное отклонение в противоположную сторону только тогда, когда повреждение носит острый характер. Когда поражение ростральное и ближе к шестому ядру черепного нерва, лабиринтная стимуляция (холодом) на ипсилатеральной стороне в результате глаза будут обращены к этой стороне. Когда поражение находится на уровне ядра шестого нерва, в этом случае нет никакого ответа на стимуляцию лабиринта. Вертикальные движения и конвергенция в норме.

Межъядерная офтальмоплегия

Межъядерных офтальмоплегия (МЯОП) возникает в результате поражения в медиальном продольном пучке (МПП) и может быть следствием демиелинизации, опухоли, сосудистого заболевания, болезни Вернике, системной красной волчанки, и других заболеваний. Поражения на переднем конце МПП будет приводить дефекту конвергенции. Заднее поражение имеет лучшую медиальную прямую функцию на конвергенцию, чем на взгляд. Односторонняя МЯОП вызовет слабость медиальной прямой мышцы у ипсилатерального глаза, приводящее к различным изменениям от полного к частичному параличу, а также

появление нистагма у отводящего контралатерального глаза. Нистагм у отводящего глаза может быть очень грубым, медленным, и легко истощаться. Двусторонняя МЯОП показывает неполноценное приведение вправо и влево и нистагм при отведении глаз в обоих направлениях взгляда. Также может быть нистагм, который хорошо проявляется при конвергенции. Тем не менее, всегда разный и, как правило, с меньшей амплитудой и частотой, чем нистагма при отведенных глазах. **«Полуторный синдром"** был впервые описан С. Миллер- Фишер. Это поражение (например, сосудистое или демиелинизирующее) мосто-ретикулярных структур и ипсилатерального медиального продольного пучка. Клинически, ипсилатеральный глаз не двигается во внутрь или к наружи. Контралатеральный глаз может только отклонятся , но не может пересекать среднюю линию по направлению к носу. Например при поражение ретикулярной формации справа, не возможен содружественный взгляд вправо для обоих глаз, поражение МПП не позволит приведение правого глаза, и единственное возможное оставшееся боковое движение это отведение левого глаза. По вертикали движения глаз являются нормальными, как и для зрачков.

Косоглазие
При косом отклонение один глаз поднимается, а другой опускается. Пациент обычно жалуется на диплопию. Он может продемонстрировать и приподнять и повернуть глаз. Косые отклонение могут быть временными и могут быть результатом ишемии основной артерии, мигрени, опухоли и травмы. Поражения могут находиться в различных частях ствола мозга и мозжечка, и причина точно не известна и не локализована.

ТЕСТ КУКОЛЬНЫХ ГЛАЗ И ТЕПЛОВОЙ ТЕСТ

Когда больной в коме, этот тест имеет большое практическое значение, чтобы уточнить целостность ствола мозга. Испытание глаз куклы может помочь и отличается высокой надежностью. Этот тест может быть также использован когда пациент в сознании или бессознательном состоянии. Пациент лежит на спине без подушки. Стенд расположен у Изголовья кровати. Держите глаза пациента открытыми большими пальцами или лентой. Быстро поверните голову в одну сторону и удерживайте ее. Если ствол головного мозга не пострадал, рефлексы сохранены и глаза будут двигаться в направлении, противоположном направлению вращения головы. Вы можете попробовать это слева и справа, сгибая и разгибая голову. Если вы тестируете сознательного пациента, попросите его зафиксировать взгляд на объекте. Тепловой тест дает полезную информацию при обследовании бессознательного пациента. Необходимо промыть наружный слуховой проход с помощью 20 мл воды

со льдом. Глаза в этом случае будут поворачиваться к этому ухо (или в сторону противоположного уха, если вы используете теплую воду). Если эти простые тесты показывают соответствующее движение глаз, следовательно поражение, которое привело к коме находится не в стволе головного мозга. Когда ствол головного мозга поврежден, глаза не двигаются. *Два предостережения*: Если есть вероятность того, что седативная передозировка наркотиков или замораживание могут способствовать формированию комы, то тест кукольных глаз и тепловой тесты могут привести вас на мысль, что эти рефлексы исчезли из-за поражения ствола мозга. Их может не быть. Вы не можете принять правильное решение при этих двух условиях, пока ежедневно не будете исследовать рефлекторные движения глаз в течение нескольких дней.

Паралич конвергенции

При параличе конвергенции пациент жалуется на двоение с большим разделением изображений, когда объект находится ближе к нему, чем когда она находится в дали. Это противоположность параличу латеральной прямой мышцы, при котором разделение происходит больше, когда объект находится дальше.

Кроме того, разделение одинаково во всех направлениях взгляда, и тестирование отдельных глазных мышц, в частности, средней мышцы, позволяет найти полный диапазон движения. Слабость конвергенции может быть в следствии органического или функционального нарушения. Если вы попросите пациента конвергировать глазные яблоки, при взгляде на кончик собственного пальца на расстоянии 30 см от кончика носа, и вы не увидите конвергенции, но его зрачки сужаются, в данном случае мы имеем паралич конвергенции органического характера. Если зрачок не сужается, мы не можем точно сказать, имеем ли мы в данном случае органическое поражение.

НАДЪЯДЕРНЫЙ ПАРАЛИЧ КОНВЕРГЕНЦИИ

Существует, вероятно, корковый "центр" касающийся конвергенции, и это, вероятно, где-то в задних отделах затылочной доли. При травме головы при этой локализации был зарегистрирован дефект конвергенции.

Тройничный нерв (ЧН V)

Тройничный нерв является смешанным нервом. Большая часть состоит из чувствительных волокон для лица, а меньшую часть, состоящую из моторных волокон для жевательных мышц.

Ганглий тройничного нерва и ядра ствола мозга. Ганглий тройничного нерва является аналогом заднеспинального ганглия (спинномозгового ганглия) для сенсорной иннервации лица. Подобно спинальным ганглиям, он содержит псевдоуниполярные ганглиозные клетки, чьи периферические отростки оканчиваются рецепторами для прикосновения, давления, тактильной дискриминации, боли и температуры, чьи центральные процессы осуществляются в главном сенсорном ядре тройничного нерва (для тактильного и дискриминационного чувства) и к спинному ядру тройничного нерва (для боли и температуры). Мезенцефальное ядро тройничного нерва является частным случаем, т.к. его клетки соответствуют спинномозговым клеткам ганглиев заднего корешка, даже если он находится в стволе головного мозга; это, в некотором смысле, является периферическим ядром, которое было перемещенного в центральную нервную
система. Периферические отростки нейронов этого ядра получают импульсы от периферических рецепторов которые располагаются в мышечных веретенах жевательных мышц, а также от других рецепторов, которые реагируют на давление. Только что упомянутые Три ядра простираются от шейного отдела спинного мозга вплоть до среднего мозга, как показано на рисунке 3.24. Ганглий тройничного нерва расположены у основания черепа над вершиной височной кости, как раз латеральнее заднебоковом части пещеристого синуса. Он выделяет три ветви тройничного нерва к различным областям лица, т.е. офтальмологический нерв (V1), который выходит из черепа через верхнюю глазничную щель; верхнечелюстной нерв (V2), который выходит через круглое отверстие; и нижнечелюстной нерв (V3), который выходит через овальное отверстие.

Соматосенсорные волокна тройничного нерва. Периферический путь тройничного нерва показан на рисунке 3.23. Его соматосенсорная часть снабжает кожу лица до вершины головы. На рисунке 3.24 показаны кожный области, предоставленные каждой из трех ветвей тройничного. Кожные распределения тройничного нерва, его границы по дерматомам второго и третьего шейных нервных корешков. (Первый шейный корешок, C1, чисто двигатель и иннервирует затылочные мышцы, которые прикреплены к черепу и к верхним шейным позвонкам.) Кроме того, слизистые оболочки рта, носа и околоносовых пазух получают их соматосенсорную иннервацию от тройничного нерва, как это делают нижние и верхние челюсти и зубы и большую часть твердой мозговой оболочки (в передней и средней черепных ямках). Также иннервация происходит Вокруг наружного уха, однако, только в передней части ушной раковины и наружного слухового прохода и части барабанной перепонки происходит иннервация тройничным нервом. Остальная часть

наружного слухового прохода получает свою соматосенсорную иннервацию из промежуточного нерва (Nervus Intermedius) и языкоглоточного и блуждающего нервов.

Проприоцептивные импульсы от жевательных мышц и твердого неба передаются от нижнечелюстного нерва. Эти импульсы являются частью механизма обратной связи для контроля силы укуса. Все соматосенсорные волокна тройничного нерва оканчиваются в главном сенсорном ядре тройничного нерва, который находится в дорсолатеральной части моста (в положении, аналогичном тому, что из ядер задних колонок в мозговом веществе). Аксоны второго нейрона пересекают среднюю линию и поднимаются образуя контралатеральную медиальную петлю к вентральной части заднемедиального ядра таламуса (рис. 3.24). Соматосенсорные волокна тройничного нерва являются составной частью ряда важных рефлекторных дуг.

Роговичный рефлекс. Соматосенсорные импульсы от слизистых оболочек глаз проходят в составе глазного нерва (1 ветвь) к главному сенсорному ядру тройничного нерва (афферентная дуга). После синапса на этой стороне, импульсы проходят вперед к ядрам лицевого нерва, а затем через лицевые нервы к круглой мышцы глаза с обеих сторон (эфферентная дуга). Прерывание этой рефлекторной дуги в любом ее афферентном компоненте (тройничного нерва) или его эфферентном компоненте (лицевого нерва) нарушает роговичный рефлекс, при котором прикасание к роговице индуцирует рефлекс закрытия обоих глаз.

Чихание и сосательный рефлексы. Другие соматосенсорные волокна проходят от слизистой оболочки носа к ядерной области тройничного нерва, чтобы сформировать афферентную дугу чихательного рефлекса. Ряд различных нервов составляют его эфферентной дугу: черепно-мозговые нервы V, VII, IX и X, а также несколько нервов, которые участвуют при выдохе. Сосательный рефлекс младенцев, при котором прикосновение губ индуцирует сососание, это еще один рефлекс с вовлечением афферентной дуги тройничного нерва и эфферентной дуги, которая включает в себя несколько различных нервов.

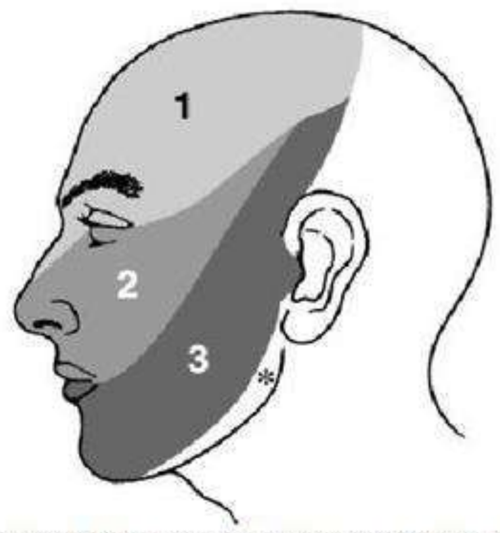


Рисунок 3.23. Чувствительная часть тройничного нерва разделенная по областям

Боль и температура, волокна тройничного нерва. Волокна осуществляющие болевые и температурные ощущения направляются каудально в спинальный тракт тройничного нерва и заканчиваются в спинальном ядре тройничного нерва, чья нижняя часть проходит в шейном отделе спинного мозга. Это ядро является верхней расширенной зоной Лиссауэра (Lissauer) и желатинозной субстанции заднего рога, которые получают информацию о боли и температуре из волокон верхних шейных сегментов.

*Хвостатая часть (*pars caudalis) спинного ядра тройничного нерва содержит перевернутое соматотопическое представление лица и головы: ноцицептивные волокна глазного нерва прекращиваются наиболее каудально, а затем от каудального в ростральном направлении в составе верхнечелюстного и нижнечелюстного нервов. Спиннальный тракт тройничного нерва также содержит ноцицептивные волокна из черепных нервов VII (Nervus Intermedius), IX и X пар, которые способствуют проведению боли и температурной чувствительности на внешней части уха, задней трети языка и гортани и глотки (см. 3.40 и 3.41).

Средняя часть (pars interpolaris) и ростральная часть (Pars rostralis) спиннальных ядер тройничного нерва, вероятно, получает афферентные волокна и прикосновение, способствующие ощущению давления (функциональная анатомия в настоящее время в этой области не вполне понятна). Средняя часть также получает ноцицептивные волокна из пульпы зубов. Вторые нейроны и их аксоны которые выходят из спинного ядра тройничного нерва проходят через срединную линию формируя общий веерообразный тракт (fanlike tract) . Эти волокна пересекают мост и

средний мозг, поднимаясь в тесном контакте с боковым спиноталамическим трактом по направлению к таламусу, где они заканчиваются в вентральном заднемедиальном ядре (рис. 3.24). Аксоны таламуса (третий) нейронов тройничного пути затем поднимаются в составе задней ножки внутренней капсулы к каудальной части постцентральной извилины.

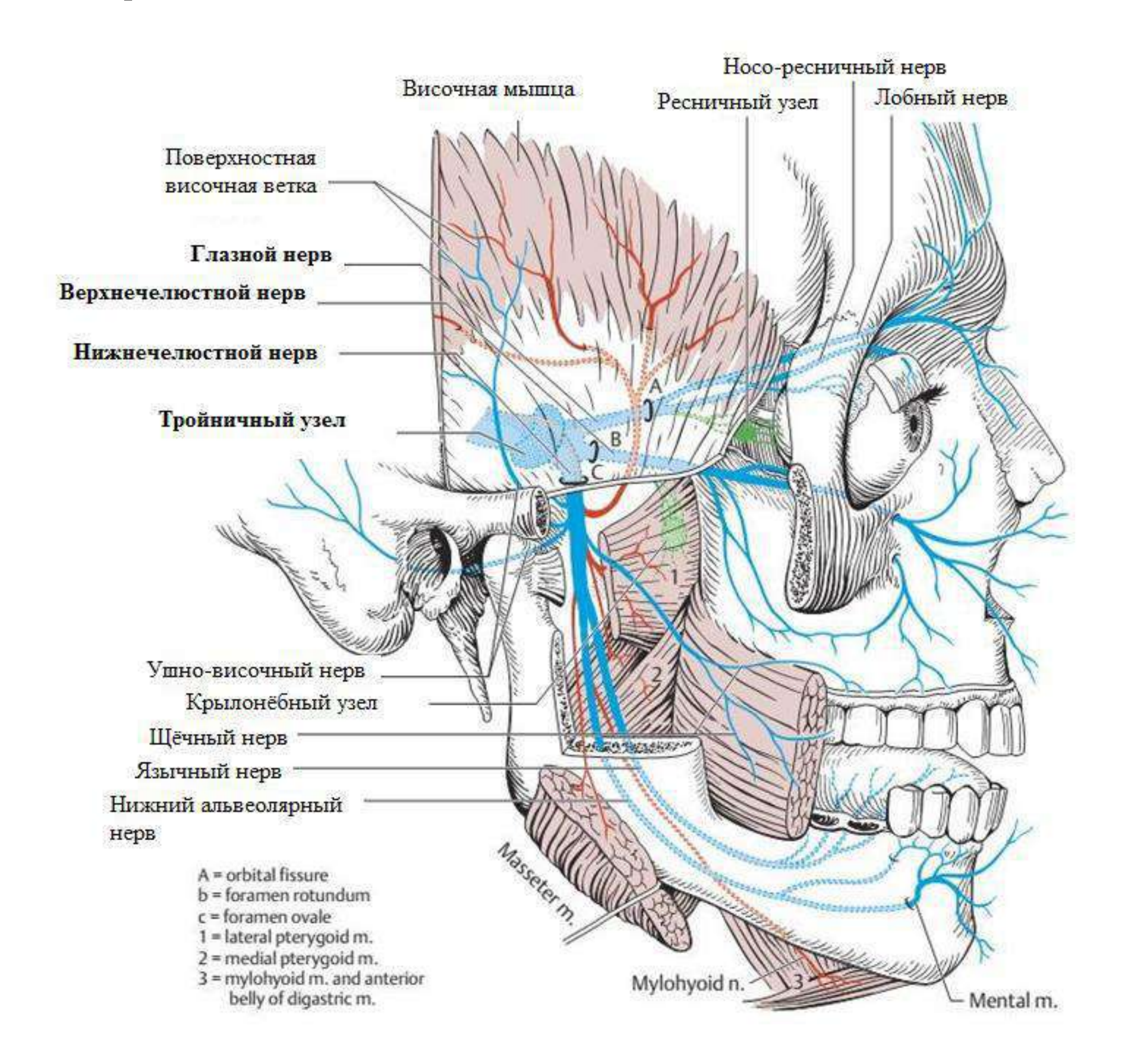


Рисунок 3.24. Соматосенсорные чувствительные периферические и моторные волокна тройничного нерва

Двигательные волокна тройничного нерва. Двигательное ядро пятой пары, от которого формируются двигательные волокна (малая порция) тройничного нерва расположены в боковой части крышки моста, медиальнее основного сенсорного ядра тройничного нерва. Эта часть тройничного нерва выходит из черепа через овальное отверстие вместе с

нижнечелюстным нервом и иннервирует жевательные, височные, а также медиальные и латеральные крыловидные мышцы, а также мышцу тянущую небо, мышцу тянущую барабанную перепонку, челюстно-подъязычной мышцу, и переднее брюшко двубрюшной мышцы (рис. 3.23 и 3.24). Двигательное ядро (через него и жевательные мышцы) находятся под влиянием корковых центров, которые проецируют на них пути корково-ядерного пути. Эти надъядерные пути пересекаются, но есть и ипсилатеральное влияние. Одностороннее прерывание надядерных путей тройничного нерва не сопровождается какой-либо заметной слабостью мышц жевания. Надъядерные пути берут свое начало в нейронах каудальной части прецентральной извилины (рис. 3.2, рис. 4.30).

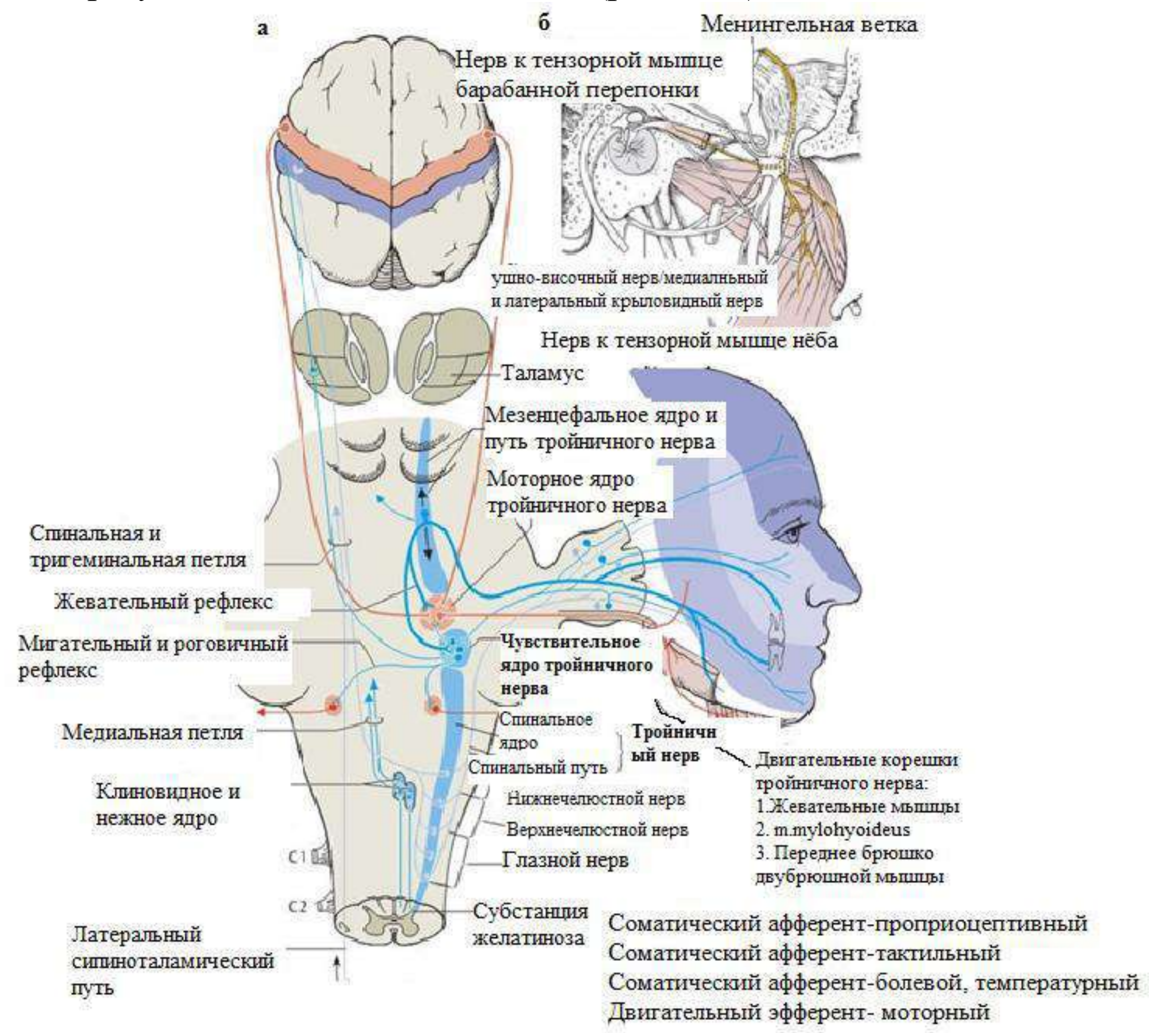
Поражения двигательной порции тройничного волокон. Ядерное или периферическое поражение тройничного нерва приводит к вялому парезу жевательных мышц.

При одностороннем периферическом поражении, парез может быть обнаружен с помощью пальпации жевательных и височных мышц во время, когда пациент сжимает их или двигает челюстью, нормальное сокращение мышц отсутствует на стороне поражения. Когда пациент затем открывает рот и высовывает нижнюю челюсть, челюсть отклоняется в сторону очага поражения, так как сила контралатеральной крыловидной мышцы превалирует. В таких случаях жевательный или челюстно-рывковый рефлексы отсутствуют (это обычно проверяется, при нажатии на подбородок молотком, чтобы растянуть волокна жевательных мышц).

Заболевания тройничного нерва

Невралгия тройничного нерва. Классическая разновидность невралгии тройничного нерва характеризуется приступами интенсивной, как молния боли (или "стреляющие" боли) в распределении одной или нескольких ветвей тройничного нерва. Боль может быть вызвана путем прикосновения к лицу в одной или нескольких особо чувствительных областей ("триггерных зон"). Типичные виды стимулов, которые вызывают боль, включают мытье, бритье и прикосновение зубной щеткой. Эти условия являются традиционными.
Французское обозначение - *мучительный тик* (который несколько вводит в заблуждение, потому что любые подергивания лица, которые могут присутствовать и являться рефлекторным ответом на боль, не являются истинным тиком). При неврологическом обследовании нет чувствительного расстройства на лице. Патофизиология этого состояния остается не совсем понятной. Были предложены центральные и периферические механизмы боли. (Термин "идиопатическая невралгия

тройничного нерва" для описания классического состояния, широко не используется, потому что этот вопрос до сих пор является нерешенным.) Гарднер (1959), а затем, Jannetta (1982) считают, что невралгия тройничного нерва является следствием компрессии корешка тройничного кровеносным сосудом, как правило верхней мозжечковой артерии, перекручиванием вокруг проксимальной, немиелинизированной части корешка сразу после его выхода из моста (рис. 3.25).



3.25.рисунок. а. Центральное соединение различных волокон тройничного нерва и их соответствующие ядра. б. двигательный корешок тройничного нерва

Эта гипотеза подтверждается наблюдением, что безболезненное состояние может быть достигнуто до 80% пациентов после нейрохирургической процедуры, известной как микрососудистая декомпрессия, при которой сосудистая петля отодвигается от нерва, а небольшая губка, изготовленная из синтетического материала вставляется между двумя этими структурами, чтобы разъединить их друг от друга. Боль может быть значительно уменьшена, или даже может быть полностью устранена в 80¬90% случаев путем монотерапии, с использованием карбамазепина или габапентина. Нейрохирургическое вмешательство показано только в

случае, если боль не купируется медикаментами. Варианты для нейрохирургического лечения включают в себя микрососудистую декомпрессию, избирательную чрескожную термокоагуляцию ноцицептивных волокон тройничного нерва.
Наиболее частой причиной *симптоматической невралгии тройничного нерва* является рассеянный склероз. У 2,4% всех пациентов с РС развивается невралгия тройничного нерва. Среди этих пациентов в 14% случаях имеется двусторонняя боль.
Другие, более редкие причины симптоматической боли тройничного нерва включают зубные повреждения, синуситы, костные переломы, и опухоли мосто-мозжечкового угла, носа или рта. Боль в глазу или лбу также должны вызвать подозрение на глаукому или ирит. Боль острой глаукомы может имитировать классическую невралгию тройничного нерва.
Синдром Градениго проявляется болью в зоне иннервации офтальмической порции тройничного нерва, который сопровождается ипсилатеральным отводящим параличом. Это может быть вызвано инфекцией в пазухах каменистой пещеры.
Дифференциальный диагноз: Болезни с лицевыми болями при отсутствии тригеминальных нарушений

Невралгия Чарлина проявляется болью во внутренних кантусах глаза и корня носа и сопровождается слезотечением. Причиной является раздражение цилиарного ганглия.

Кластерные головные боли известны как синдром Бинг-Хортон синдром (Bing Horton syndrome) и гистаминная головная боль. Она характеризуется короткими приступами боли, происходящих в основном в ночное время, в том числе во время сна (в отличие от невралгии тройничного нерва). Эти приступы сопровождаются лицевой эритемой, слезотечением, водянистой секрецией из носа. Типичные провокационные факторы: большая высота (высокогорье), употребление алкоголя, а также принятие нитроглицерина . Атаки происходят неоднократно, характерны периоды кластеров продолжительностью до недели или более, интервалы головной боли могут быть продолжительностью не менее двух недель. Тем не менее пока еще нет консенсуса по патофизиологии этого заболевания. Его лечение является эмпирическим, триптанами или другими лекарственными препаратами.

Периферическая анатомия

Первая или глазная ветвь, выходит из свода черепа через верхнюю глазничную щель и выходит на поверхность лица через верхнее отверстие орбиты. Это часть является областью с надписью "1" на рисунке 3.22- и

иннервирует роговицу, верхнюю слизистую оболочку носа и некоторые мозговые оболочки.

Вторая или верхнечелюстная ветвь, покидает череп через овального округлое отверстие и наружную поверхность через инфра-орбитальное отверстие. Эта часть представлена областью с надписью "2" на рисунке 3.22- и иннервирует слизистые оболочки нижней части носа, верхнюю челюсть, верхние зубы и верхнюю часть неба. Третья или нижнечелюстная ветвь, покидает свод черепа через овальное отверстие и выходит на поверхность через ментальное отверстие. Это часть также содержит двигательную порцию тройничного нерва и иннервирует птеригоиды, жевательные, височные мышцы, переднее брюшко двубрюшной мышцы. Это разделение представлено (сенсорная часть) областью 3 на рисунке 3.22- и иннервирует язык, зубы нижней челюсти и слизистую оболочку дна полости рта, щеки и нижней губы. Дублирования между областями, иннервируемые тремя периферическими ветвями тройничного нерва нет. Все три части обеспечивают чувствительность твердой мозговой оболочки.

Сенсорное тестирование

Весь сенсорный дефицит носит субъективный характер. Есть рефлексы, скорость проводимости вызванных реакций, которых могут оценить сенсорную функцию. Большую часть информации о сенсорных системах пациента можно получить у постели больного или в клинике с булавкой, камертоном, кусочком ваты, а также другими грубыми предметами. Только пациент может судить о качестве того, что он чувствует. Большинство пациентов могут считать, что одна сторона менее чувствительна, чем другая из-за того, в зависимости от того, как был задан вопрос.

Крайне важно, чтобы у вас было сотрудничество и доверие пациента, и он не должен быть уставшим или настолько плох, что его ответы не имели смысла. Держите ваши вопросы и инструкции простыми и короткими. Если пациент ребенок или взрослый человек с низким интеллектом, вы обычно получаете короткий, окончательный ответ.

Болевое восприятие не повредит пациенту. Используйте стерильную иголку. Сравните восприятие боли между правой и левой сторонами в первой, второй и третьей ветвями тройничного нерва. Коснитесь слегка несколько раз пациента на правой стороне булавкой. Сделайте то же самое с левой стороны, спрашивая пациента, чувствует ли он то же самое. Затем сравните правую щеку с левой щекой и правого подбородка с левым подбородком.

Примените ту же процедуру, исследуя прикосновение. Попросите пациента закрыть глаза и, используя вату, попросите его сказать «да»

каждый раз, когда вы прикасаетесь к лицу. Не тяните ватку по коже, это щекочет больного и может изменить восприятие боли. Прикосновение является конечной точкой контакта. Некоторые штрихи могут быть игнорироваться больным. Чувствует ли пациент одинаковое количество штрихов на правой стороне лица, как на левой стороне, когда его глаза закрыты? Центральные прикосновения и боль различны. Таким образом, потеря одного ощущения и сохранение других в той же части лица могут помочь в локализации поражения.

Роговичный рефлекс

Роговица чувствительна к боли. Реакция на раздражение роговицы проявляется двусторонним морганием. Попросите пациента смотреть прямо вперед. Прикоснитесь к роговице скатанным кусочком ткани или ваты. На рисунке показаны три распространенных ошибки при выявлении роговичного рефлекса. (а) Стимул прикасается к реснице. Это всегда будет провоцировать моргание, в этом случае нельзя получить информацию, присутствует ли роговичный рефлекс, (б) Стимул прикасается к склере. Это менее чувствительная часть роговицы и не является областью, раздражение которой может вызвать рефлекс. (с) Стимул располагается перед зрачком, так что пациент может видеть, что он приближается. Он едва может сопротивляться миганию, даже когда нет прикосновения к роговице.



Рисунок 3.22. В вариантах а, б,с -техника вызывания роговичного рефлекса неправильное, в случаи в - правильная техника вызывания роговичного рефлекса

На рисунке показано правильное прикосновение стимула касанием к роговице. Если пациент не позволяет вам прикоснуться к его роговице, попросите его посмотреть вверх и влево, тогда вы проверите его роговичный рефлекс справа. Чтобы проверить левый роговичный

рефлекс, пациент должен смотреть вверх и вправо. Затрудняет исследование рефлекса в том случае, когда у пациента имеются большие веки, которые не позволяют чему-нибудь приблизиться к его глазу. Попросите его насильно открыть рот так широко, как он может. Это даст возможность от 5 до 10-ти секунд свободный период, чтобы исследовать рефлексы на роговице.



Рисунок 3.21. При исследовании правого роговичного рефлекса, больной должен смотреть на лево и направление раздражение осуществляется снизу на право

Рефлекс с роговицы:

- Часто исчезает при поражении первой ветви тройничного нерва или корешка, прежде чем вы можете продемонстрировать любые сенсорные нарушения при прикосновении, (боль или температурную чувствительность) в области 1.
- отсутствует, когда контактные линзы покрывают роговицу.
- Часто отсутствует после операции по удалению катаракты
- часто отсутствует у пожилых людей, по неизвестным причинам
- Имеются надъядерные связи к противоположной части таламуса. При острых поражениях (кровоизлияние) в таламус, контралатеральный роговичный рефлекс будет отсутствовать, а затем вновь появится в течение нескольких дней или через неделю Поверхностные поражения полушарий не сопровождаются утратой роговичного рефлекса.

Ядро спинномозгового пути тройничного нерва

- локализуется с середины моста на уровне входа корешка тройничного нерва до верхних шейных сегментов спинного мозга
- сочетается с желатинозной субстанцией шейного отдела спинного мозга
- контролирует функцию боли и температурной чувствительности

контактирует с основным сенсорным ядром, которое располагается в ростральном конце спинного мозга. От глазничной части нерва наибольшая его часть располагается вентральнее волокон которые идут от нижней челюсти и располагаются наиболее дорсально, а волокна от верхнечелюстной части - медиальнее. Ядро спинномозгового пути тройничного нерва располагается медиальнее к тракту и делятся на три области, показанные на рисунке 3.20 на А, В и С. Область А проходит все три периферических отдела и имеет свои клеточные компоненты в наиболее ростральной части ядра, область В является промежуточной, и область С связана с наиболее каудальным концом ядра. Утрата болевых ощущений на лице включает участие всех трех периферических ветвей тройничного нерва.

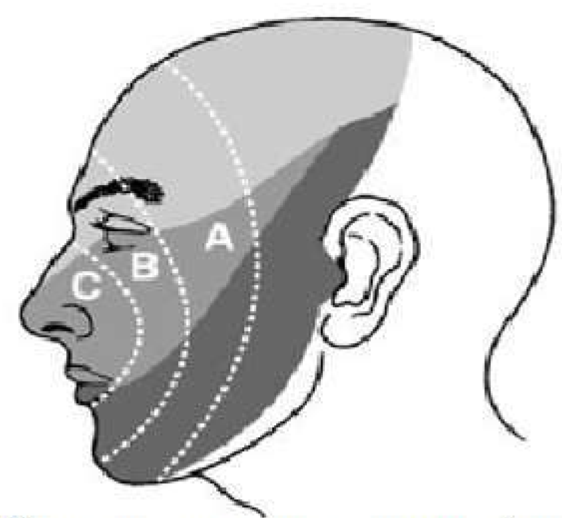


Рисунок 3.20. Кожное представление восприятия боли осуществляется тремя отделами спинальной части тройничного ядра. Область С-имеет свои клеточные компоненты в ростральной части ядра, область А-находится в каудальной части ядра, область В является промежуточной.

Поражения ядра спинномозгового пути.

Температурная чувствительность

Горячие и холодные ощущения обычно не исследуют на лице. Когда пациент жалуется на боль или онемение в лице при исследовании болевой чувствительности, и не выявляется расстройств чувствительности, возможно имеется некоторое снижение температурных восприятий на лице. Это может предшествовать нарушение болевого восприятия. Температурные ощущения не должны рассматриваться в качестве рутинной меры.

Двигательная функция

Двигательная функция тройничного нерва опосредовано проявляется через нижнюю челюсть, в составе третьей ветви. При наличии поражения тройничного нерва будет паралич и атрофия височных, жевательных, и крыловидных мышцы. Когда рот открыт, нижняя челюсть отклоняется в сторону парализованной стороны.

• Следите за больным при открывании рта несколько раз, и обратите особое внимание на ту сторону нижней челюсти, которая открывает рот.
• Положите кончики указательных пальцев вдоль самых передних краев жевательных мышц пациента.
• Делайте это когда рот пациента закрыт, но его челюсти расслаблены.
• Попросите его укусить твердый предмет.

Ваши пальцы будут двигаться вперед, как показано на рисунке 3.18. Если одна жевательная мышца слабее, то будет видно отсутствие движения пальца.

Отсутствие зубов на одной стороне и неисправный или дефектный прикус может привести к снижению жевательных движений. Можно получить больше информации, прикасаясь к височным мышцам, чем при визуальном контакте.



Рисунок 3.19. Для исследования силы жевательных мышц, врач своим пальцем надавливает мышцу и просит больного сделать сильный прикус, в это время палец врача отодвигается вперед и впрямо

Болезни тройничного нерва

Одно из важных проявлений заболевания тройничного нерва это боль в лице Возможные причины включают в себя:

• аневризма сонной артерии
• карцинома носоглотки
• паратрегиминальная невралгия Редера
• Метастазы в основание черепа
• Опоясывающий герпес
• головные кластерные боли

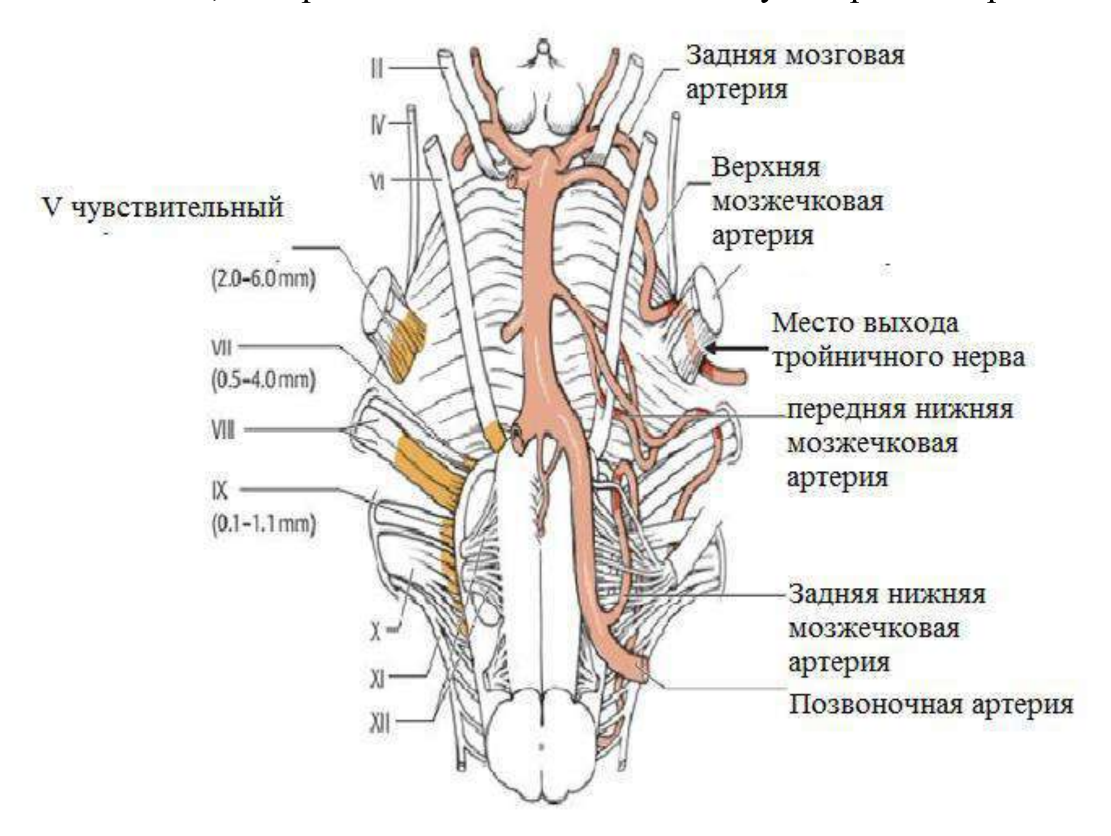
• Стенокардия
• невралгия тройничного нерва, или короткие, резкие, мучительные боли, которые перемещаются в зонах иннервации одного или двух чувствительных ветвей нерва. Поражение нижнечелюстной ветви является наиболее распространенной. Боль длится в течение секунд, от 20 до 200 приступов в день, усиливаясь при разговоре, при приеме еды, питья, мытья лица, или при воздействии холодного воздуха. Часто выявляют триггерную точку; прикасаясь к которой неизменно инициируется боль. Трегиминальная невралгия наиболее распространена в среднем и позднем возрасте, но встречается у молодых людей чаще при рассеянном склерозе.

Онемение (анастезия, Гиперестезии или парестезии) на лице.
Причины включают:
• Поражение в мосто-мозжечковом углу, например, при невриноме VIII пары черепных нервов, она растет вверх, поднимает и растягивает корешок тройничного нерва, перфорируя тенториум. Позже в этом случае будут признаки поражения седьмого черепного нерва.
• Рассеянный склероз, инфаркт ствола мозга, глиома, сирингобульбия, и некоторые медикаменты, например, стрептомицин, пиридоксин, изониазид, а также некоторые виды пенициллина
• Переломы или метастазы и первичные опухоли костей лица или основания черепа
• Тригеминальная нейропатия неизвестной этиологии, как правило, у женщин. Это прогрессирующая , двусторонняя патология, которая в конечном счете вовлекает все лицо.
• Двусторонняя, околоротовая анестезия не означает, что пациент обязательно имеет двустороннее поражение. Координационные сенсорные припадки, соматические мигренозные парестезии или транзиторные ишемические атаки могут приводить к онемению вокруг рта, по обе стороны от средней линии. Представительство всей полости рта, губ и языка располагается в обоих полушариях. Тригеминальнычно – таламические тракты глубокой и поверхностной чувствительности имеют как скрещенные, так и неперекрещенные связи с полушарием.

Слабость движения в ***челюсти*** Миотоническая дистрофия будет приводить к двусторонней слабости и истощению обоих височных и жевательных мышц, хотя мышцы челюсти при открытии кажутся сильными. Миастения будет приводить к слабости, в обоих челюстях при закрытии и открытия рта.
Боковой амиотрофический склероз и полиомиелит также вызывают слабость и истощение обеих челюстей при закрытии и открытии рта.
Односторонний перелом или новообразование, воспаление овального

отверстия; челюсть тянет на паретичную сторону от птеригоидов не пораженной стороны. При одностороннем поражении верхнего мотонейрона, челюсть открывается и закрывается нормально. Оба полушария иннервируют как правые так и левые мышцы, которые открывают и закрывают челюсть.

• Двусторонние поражения верхних двигательных нейронов приводят к аномалии жевания, которая является частью псевдобульбарного паралича.



3.26.рисунок. Немиелинизированная порция корешка черепного нерва (оранжевый цвет, слева) и **рядом сосудистая петля** (тёмно-крастный цвет, справа), которые могут раздражать нервные корешки в этих местах. Диаграмма показывает верхнюю мозжечковую артерию, **которая может привести к невралгии тройничного нерва.**

Лицевой нерв (ЧН VII) и промежуточный нерв (Nervus Intermedius)

Лицевой нерв имеет два компонента. Наибольший компонент является чисто двигательным и иннервирует мимические мышцы лица (рис. 3.28). Этот компонент и является собственно лицевым нервом. Он сопровождается более тонким нервом, (нерв интермедиус), который содержит висцеральные и соматические афферентные волокна, а также висцеральные эфферентные волокна (таблица 3.2).

Двигательный Компонент лицевого нерва

Ядро двигательного компонента лицевого нерва находится в вентролатеральной части моста тегментума (Figs.3.1 и 3.2, а на рис. 3.29).

Нейроны этого моторного ядра аналогичны передним рогам клеток спинного мозга, но эмбриологически полученные из второй жаберной дуги. Корешковые волокна этого ядра формируют сложный путь. В стволе головного мозга, они проходят вокруг ядра отводящего нерва (образуя так называемое внутреннее колено лицевого нерва, рис. 3.1), тем самым создавая небольшую выпуклость на дне четвертого желудочка (бугорок лица). Затем они образуют компактный узел, который перемещается Вентролатерально до каудального конца моста, а затем выходят из ствола, пересекает субарахноидальное пространство в мостомозжечковом угле, и входят в внутренний слуховой проход вместе с нервом интермедиус и восьмой парой черепно-мозговых нервов (преддверно-улитковый нерв). В слуховом проходе, лицевой нерв и нерв интермедиус отдельно от восьмого нерва проходит в боковом направлении в канале лицевого нерва по направлению к коленчатому ганглию.

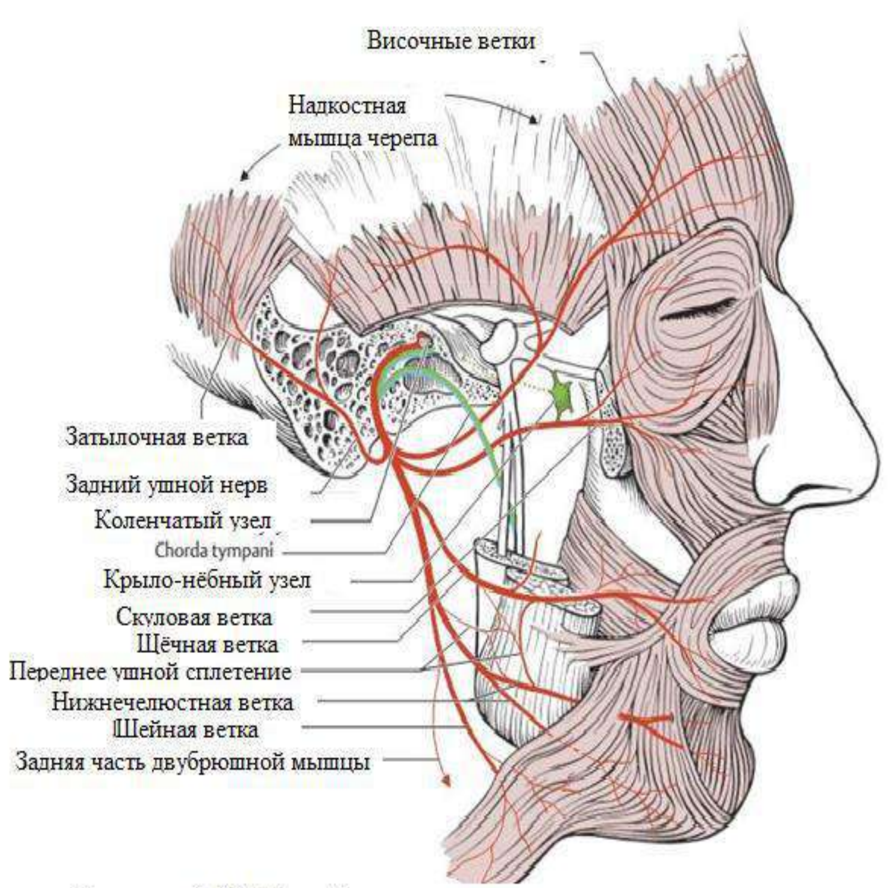


Рисунок 3.28. Периферическая часть лицевого нерва

На уровне ганглия, канал лицевого нерва принимает резкий поворот вниз (внешнее колено лицевого нерва). На нижнем конце канала, Лицевой нерв выходит из черепа через шилососцевидное отверстие. Его отдельные моторные волокна затем распределяются по всем регионам лица (некоторые из них проходят через околоушную железу). Они иннервируют

все мимические мышцы лица, т.е. круглую мышцу рта и глаза, затылочную и лобную мышцы и мелкие мышцы в этих областях, а также стременную, подкожную, шилоподъязычную мышцы, и заднее брюшко двубрюшной мышцы (рис. 3.28).

Участие лицевого нерва в рефлексах. Двигательное Ядро лицевого нерва участвует в ряде рефлекторных дуг. Роговичный рефлекс обсуждался ранее.

Мигательный рефлекс.

Визуальный стимул вовлекает преимущественно верхний бугор четверохолмия, которой посылает импульсы к ядру лицевого нерва, который располагается в мосту тектобульбарного тракта, в результате чего глаза немедленно закрываются. Аналогично вызывается стапедиус рефлекс, когда слуховые импульсы передаются от дорсального ядра трапецевидного тела к ядру лицевого нерва и вызывают сжатие или расслабление стременной мышцы, в зависимости от силы звукового стимула.

Нарушения движения, связанные с поражением лицевого нерва. Мышцы лба получают надъядерную иннервацию от обоих полушарий головного мозга, но остальные мимические мышцы лица иннервируются только в одностороннем порядке, то есть посредством контралатеральной прецентральной корой (рис. 3.29). Если нисходящий супрануклеарный путь прерывается только на одной стороне, наблюдается не полный паралич лицевого нерва, (рис. 3.30а) пациент может поднять свои брови и закрыть глаза. Этот тип паралича лицевого нерва называется центральным параличом лицевого нерва. При ядерном или периферическом поражении все мимические мышцы лица на стороне поражения являются паретичными (рис 3.30б). Таким образом, по их различным клиническим проявлениям различают центральный и ядерный или периферический паралич лицевого нерва. Двигательное ядро лицевого нерва иннервируется не только корковым представительством лица, но связана с диэнцефальной областью, которая играет важную роль в мимике эмоций. Дальнейшая иннервация происходит от базальных ганглиев. При поражении базальных ганглиев (например при болезни Паркинсона), можно увидеть гипомимию или амимию. Существуют также синдромы дискинезии, влияющие на мимические мышцы и выражение лица с различными типами аномального движения. Это можно увидеть при гемифациальном спазме, дискинезии лица, блефароспазме. Причина возникновения этих синдромов остается неизвестной.

Идиопатический паралич лицевого нерва (паралич Белла). Это наиболее распространенное заболевание, которое поражает лицевой нерв. Частота около 25 случаев на 100 000 человек в год. Его причина до сих пор неизвестна. Он характеризуется периферическим парезом всех мимических мышц лица, в том числе и мышц лба, а также другими проявлениями в зависимости от места поражения. Различные синдромы, возникающие в результате повреждения нерва в канале лицевого нерва изображены на рисунке 3.31. Дифференциальная диагностика имеет важное значение в случаях остро возникшего лицевого паралича, так как не все случаи являются идиопатическими: 10% обусловлены опоясывающим герпесом наружного слухового прохода, 4% обусловлены средним отитом, и 2% опухолями различного типа (околоушные опухоли, невриномы, и другие).
Полное выздоровление наступает без лечения в 60 - 80% у всех пациентов. Возможно введение стероидов (преднизолон, 1 мг / кг массы тела ежедневно в течение 5 дней), если оно начато в течение 10 дней после начала паралича лицевого нерва, выздоровление ускоряется и приводит к полному выздоровлению в более чем 90% случаев, что подтверждено научными исследованиями.
Частичная реиннервация пораженной мимической мускулатуры после эпизода идиопатического паралича лицевого нерва иногда вызывает контрактуру лица или патологические вспомогательные движения - синкинезии мимических мышц лица. Неправильно сформированная реиннервация также объясняет феномен "крокодиловых слез", при котором происходит непроизвольное слезотечение, когда пациент ест. Причина заключается в том, что по-видимому, регенерирующие секреторные волокна, предназначенные для слюнных желез взяли неправильное направление вдоль оболочек шванновских клеток дегенерировавших волокон, иннервирующих слезные железы, так что некоторые из импульсов для слюноотделения вызывают слезотечение.

Промежуточный нерв
Он содержит ряд афферентных и эфферентных волокон (таблица 3.2).
Вкусовые афферентные волокна. Клеточные тела афферентных волокон для восприятия вкуса расположены в коленчатом ганглии, который содержит псевдоуниполярные клетки, напоминающие спинальные ганглии. Некоторые из этих афферентных волокон возникают во вкусовых сосочках передних 2/3 языка (рис. 3.22). Эти волокна первыми сопровождают язычный нерв (ветвь нижнечелюстного нерва тройничного нерва), а также прохождение барабанной струны к коленчатому ганглию, а затем промежуточный нерв направляется к ядру солитарного тракта. Это ядро также принимает вкусовые волокна из языкоглоточного нерва, воспринимающего вкус на задней трети языка , а также от блуждающего

нерва, представляющий вкус от надгортанника. Таким образом, вкус снабжен тремя различными нервами (VII, IX и X) с обеих сторон. Таким образом, полная агевзия при поражении лицевого нерва маловероятна. **Центральное распространение вкусовых импульсов.** Ядро солитарного тракта является общим релейным ядром всех вкусовых волокон. Он посылает вкусовые импульсы к контралатеральной стороне таламуса (их точное направление неизвестно) и далее к наиболее медиальному компоненту вентрального заднемедиального ядра таламуса. От таламуса, вкусовой путь продолжается в каудальные отделы прецентральной области (рис. 3.32).

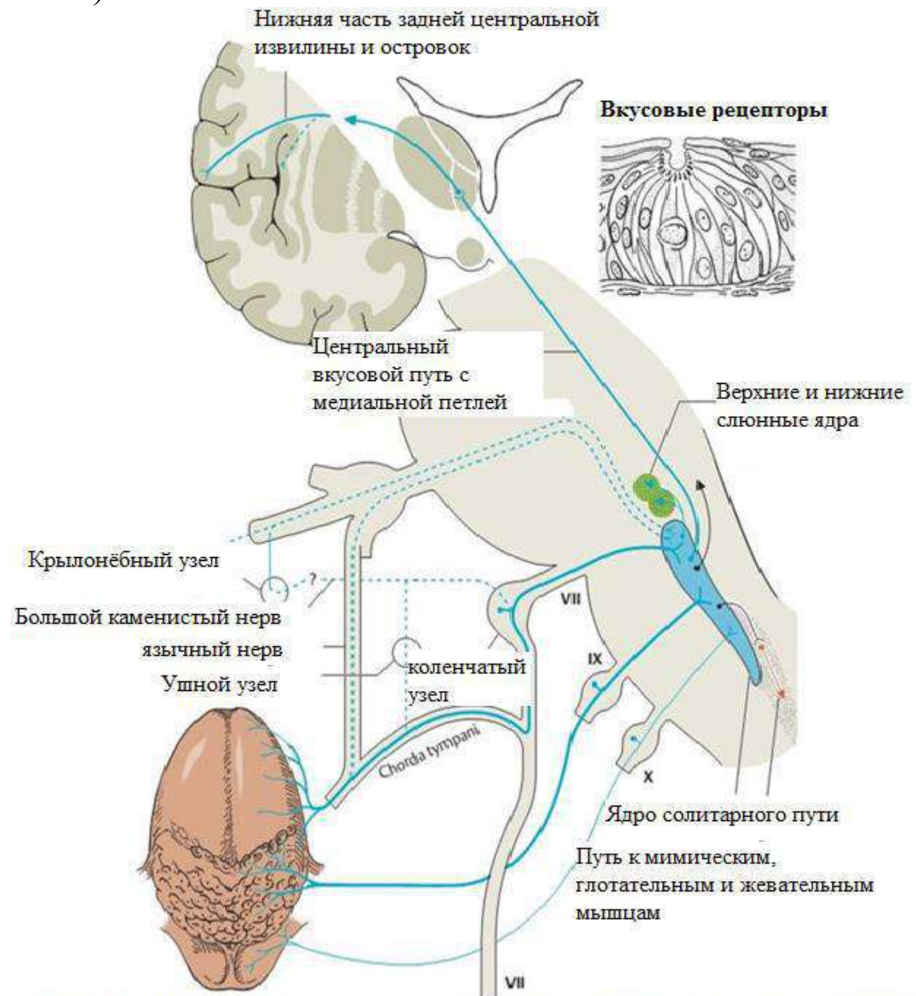


Рисунок 3.33. Афферентные волокна и проводящие пути вкуса. На рисунке периферические рецепторы (вкусовые рецепторы), периферическая часть вкусовых волокон (с промежуточным, языкоглоточным и блуждающим нервом), и центральные соединения соответствующими ядрами ствола

Афферентные соматические волокна. Несколько соматических афферентных волокон, представляющих собой небольшую область наружного уха (ушной раковины), наружного слухового прохода и внешней поверхности барабанной перепонки проходят к лицевому нерву к коленчатому ганглию, а оттуда к сенсорным ядрам тройничного нерва. Кожные поражения при опоясывающем герпесе наружного слухового прохода связано с вовлечением этих соматических афферентных волокон.

Эфферентные секреторные волокна (рис. 3.33). Нерв интермедиус также содержит эфферентные парасимпатические волокна, исходящие от верхних слюнных ядер (рис. 3.33), которые лежат медиально и каудально к двигательному ядру лицевого нерва. Часть волокон корешка этого ядра, оставив основной ствол лицевого нерва на уровне коленчатого ганглия, переходят к крылонебным ганглиям и далее к слезной железе и железам слизистой оболочки носа. Другие корешковые волокна принимают более каудальный путь и направляются к барабанной струне и язычному нерву к подчелюстным ганглиям, в котором находится синаптическое реле. Постганглионарные волокна иннервируют подъязычные и подчелюстные железы (рис. 3.33), вызывая слюноотделение. Как уже упоминалось выше, верхние слюнное ядро получает информацию от обонятельной системы через задний продольный пучок. Это соединение обеспечивает анатомическую основу для рефлекторного слюноотделения в ответ на аппетитный запах. Слезные железы получают центральный вход из гипоталамуса (эмоции) путем стволовой ретикулярной формации, а также от спинного ядра тройничного нерва (раздражение конъюнктивы).

Как проверить функцию лицевого нерва

1. Посмотрите на пациента, когда он находится в состоянии покоя, и в то время как он говорит, улыбается, и мигает.
2. Попросите его быстро наморщить лоб два или три раза (рис 3.26А). Оцените скорость и степень движения двух бровей. Когда пациент расслаблен, положите палец на его брови и попросить его наморщить лоб против вашего нежного сопротивления.
3. Попросите его аккуратно закрыть глаза, а затем плотно (рисунок 3.26В). Попробуйте открыть их, пока пациент сопротивляется вам. Если он может наморщить лоб и может закрыть глаза, в этом случае поражения лицевого нерва нет.
4. Теперь сравните нижнюю правую сторону лица с левой стороной и найдите относительную слабость на одной стороне, как результат поражения центрального двигательного нейрона. Попросите пациента закрыть глаза так сильно, как он это может. Пациент Сделал

• Складка в ресницах между краями век одинакова как справа так и слева? Она не будут собираться в складку, на стороне поражения лицевого нерва.
• носогубная складка одинаково выражена с правой и левой стороны? Она не будут углубляться больше на стороне поражения лицевого нерва.
• Сложите уголки рта пациента от средней линии одинаково далеко направо и налево? Угол рта на стороне слабости мимических мышц не будет двигаться, движение ограничено (рисунок 3.26В).

5. Попросите пациента, чтобы он показал зубы. Попросите пациента стиснуть зубы и пусть он спрячет уголки своего рта. Обратите внимание

идут ли два угла рта одинаково далеко и одинаково быстро. Иногда единственным проявлением слабости мышц лица является мгновенная задержка одного угла рта, который начинает двигаться на 1 сек позже, чем на обычной стороне.



Рисунок 3.27. А. исследование седьмой пары ЧМН, исследование лобных мышц. **Б.** сильное смыкание глаз, показывает симметричность ресниц, углубление носо-губной складки и углов рта.

6. Попросите пациента посвистеть. Попросите его нажимать на губы вместе и надуть щеки; нажмите на одну, а затем на другую надутую щеку. Воздух будет выходить между губами с краю, когда вы будете нажимать на паретичную сторону (рис 3.27С).

7. Попросите пациента открыть рот так широко, как он может. Отверстие

должно быть симметричным, с тем же числом зубов, показывая на двух сторонах от средней линии. Паретичная сторона лица охватывает больше зубов, чем нормальная сторона. Чтобы увидеть платизму пациента, вы должны действовать в качестве модели (рис 3.27D). Выполните следующие действия, в качестве примера, а затем попросите ее повторить свои действия.

8. Сожмите зубы и тяните угол рта вниз с силой с гримасой, напрягая тем самым свою платизму.



Рисунок 3.28. а.пациент сжимает губу и раздувает щекидну щеку, а затем другую, воздух будет выходить между губами на слабой стороне. б.оскаливание зубов и сильное вытягивание углов рта в сторону раскрывает симметрию движения рта и платизмы

В состоянии покоя у пациента с поражением лицевого нерва на паретичной стороне будет наблюдаться:

• Глаз открыт шире, чем на обычной стороне; он не мигает; при стимулировании сухой и раздраженной роговицы увеличено слезотечение и слезы переливаются через паретичную щеку.

• Плоский лоб
• Плоская, иногда свисающая щека
• Угол рта ниже, чем на обычной стороне
• как он говорит «Свисающая» рыхлая щека
• Среднесагиттальная линия рта сдвинута к нормальной стороне в состоянии покоя, пациент со слабостью мышц лица может выглядеть совершенно нормально или показать незначительное уплощение и асимметрию. Помните, что нормальные пожилые люди могут иметь асимметричную нижнюю часть лица в состоянии покоя. Это происходит из-за асимметричной потери зубов, привычка всю жизнь говорить из угла рта, или просто с течением времени. Пациент при поражении седьмой пары в равной степени не в состоянии выполнить произвольный рефлекс, или эмоциональные движения половиной лица. В отличие от этого, пациент с парезом лицевых мышц имеет в основном слабость мышц в нижней половине лица, для произвольных движений, но при улыбке выглядит нормальным и симметричным.

мигание

Оцените мигание пациента. В случае, Если больной мигает редко, у него может быть паркинсонизм или он злоупотребляет каким-то успокоительным. Мигание происходит одновременно и глаз полностью закрывается при каждом мигании. Если он мигает реже на правой стороне или не закрывает весь правый глаз, в этом случае имеется частичное поражение лицевого нерва справа. Это проявление не является результатом слабости центрального мотонейрона лицевого нерва или поражения тройничного нерва. Асинхронное моргание чаще всего проявляется у пациента с частичным выздоровлением при параличе Белла.

Сенсорная и вегетативная части

Промежуточный нерв или сенсорный корешок 7 пары черепно-мозговых нервов выходит из ствола мозга между двигательным корешком лицевого и вестибулярным (восьмой) нервом. Если бы он имел свой собственный номер черепных нервов, его следовало бы считать как 7 1/2. Функции промежуточного нерва
• Вкусовая - вкусовые клетки находятся в коленчатом ганглии и получают информацию от передних 2/3 языка, и заканчиваются на ростральной части одиночного ядра. Периферический путь осуществляется по барабанной струне и язычному нерву.
• слюноотделение – клетки располагаются в дорсолатеральной ретикулярной формации и являются верхним слюнным ядром. Преганглионарные и парасимпатические волокна проходят в

промежуточном нерве, а затем в барабанной струне и язычном нерве к подчелюстному ганглию. Постганглионарные волокна идут к подчелюстным и подъязычным слюнным железам.
• слезотечение - имеются такие же клетки в ретикулярной формации, как описано выше для слюноотделения. Парасимпатические и преганглионарные волокна выходят с промежуточным нервом, чтобы войти в более поверхностный каменистый нерв к крылонебному ганглию. Постганглионарные волокна идут к слезной железе, а также к секреторным и вазомоторным волокнам, подходя к слизистой оболочке носа и рта.
• Болевые волокна – выходят из наружного слухового прохода и выходят за ухом. Волокна являются частью промежуточного нерва, а ядро является частью ядра спинномозгового тракта тройничного нерва. У большинства пациентов с параличом лицевого нерва имеются жалобы на онемение щеки, но не наблюдается четкого расстройства чувствительности при прикосновении, нет боли или расстройства температурной чувствительности при обследование на щеке или в любом другом месте.

Вкус, слезы, и слюна

Вкус от передних двух третих языка является афферентной функцией лицевого нерва. Вкус от задней части языка и нёба идет через языкоглоточный нерв, который является более важным, чем лицевой нерв при данной функции. От передних 2/3 языка путь формируется следующим образом: (а) волокна идут сначала в язычном нерве, который является ветвью нижнечелюстного нерва (третья ветвь тройничного нерва); (Б) затем они идут в барабанной струне нерва (ветвь лицевого нерва) до их клеточного реле, которым является коленчатый ганглий; и (с) отсюда проходят в промежуточном нерве, который является сенсорным корешком лицевого нерва. В центре волокна соединяются с ядром одиночного тракта и затем, как ипсилатеральные так и контралатеральные волокна направляются в таламус и заканчиваются в сенсорной коре головного мозга.

Как проверить вкус

1. Попросите пациента, чтобы он высунул свой язык. Поместите на дорсальную поверхность языка левый указательный палец по горизонтали напротив его подбородка. Держите язык накинутым на указательный палец. Когда язык располагается над пальцем, захватите его между указательным и большим пальцем (рис 3.27). Скажите пациенту, чтобы он не пытался вернуть язык, и задержите его руку, если он попробует что-то предпринять.
2. Используйте слегка влажную аппликаторную палочку, смоченную в гранулированном сахаре или соли в качестве испытуемого вещества. Это делать лучше в сухом виде, а не в растворе. Жидкости может протекать

под язык, и вы не будете точно знать, с какой стороны вы тестируете. Вкусы могут быть идентифицированы у большинства пациентов в течение примерно 3-10 с. Не отпускайте язык. Усильте Аппликаторную палочку покрытую тем же веществом, время вкусового восприятия удлиняется при инсульте на другой стороне языка. Вы можете обнаружить, что вкус воспринимается на одной стороне в течение 5 с и через 30 с на другой стороне. На стороне поражения вкусовое восприятие будет замедлено. Как только вы отпустите язык, исследование окончено. Сахар затем воспринимается от многих частей внутри рта. Испытание можно повторить через 5 мин, но после того, как пациент уже ополоснул рот.



Рисунок 3.28. для проверки вкуса, держите язык, как показано на рисунке и нанесите тестируемое вещество с помощью аппликатора

Запомните:

• Существует не так много вкусовых ощущений на кончике языка.
• Пожилые люди часто теряют чувство вкуса и количество вкусовых рецепторов.
• Некоторые люди не могут воспринимать сахар на обеих сторонах от язычка. Дайте такому пациенту промыть рот и попробуйте другое вещество.
• В общем, вкус воспринимается лучше на более задней части языка, неба и глотки, а не на передней.
• Есть только четыре типа вкуса: сладкий, кислый, горький (хинин), и соленый.
• Поражение лицевого нерва у шилососцевидного отверстия, где он выходит из черепа (обычно вызванного травмой или заболеванием околоушной железы) приводит к поражению лицевого нерва, как описано выше, без потери вкуса и нет гиперакузии
• дистальное поражение по отношению к коленчатому ганглию (паралич Белла является наиболее распространенным) приводит к парезу, как

указано выше, потере вкуса в передних 2/3 языка, гиперакузии, а также к уменьшению слюноотделения на той же стороне.
• проксимальное поражение по отношению к коленчатому ганглию (мостомозжечковый угол при опухоли является наиболее распространенным) приводит ко всем вышеперечисленным симптомам, а также сухости глаза на той же стороне.

Болезни лицевого нерва

Болезни лицевого нерва включают

• Паралич Белла, который может быть выявлен в любом возрасте с болезненностью позади уха и вниз по боковой поверхности шеи. Причина неизвестна. Поражение в канале лицевого нерва, пациент жалуется на онемение щеки и гиперакузию на той же стороне, а также паралич лицевого нерва. Исследование показывает слабость всех мышц, иннервируемым седьмой парой и отсутствием вкуса на ипсилатеральной стороне
на передних двух трети языка. Это может быть и двусторонним проявлением, редко рецидивирующим, Прогноз, как правило, хороший.
• Синдром Гийена-Барре (так называемый инфекционный полиневрит) – часто является двусторонним, он может начинаться с поражения седьмой пары и вовлечение мышц лица может произойти после того, когда возникли парезы в руках и ногах.
• Саркоидоз,васкулит, опухоль околоушной железы, проказа, инфекционный мононуклеоз, и болезнь Лайма.
• Острый или хронический средний отит и мастоидит
• опухоль мосто-мозжечкового угла лицевого нерва, клинические признаки которой являются скудными и проявляются поздно. Как правило, начинаются с глухоты и симптомов поражения тройничного нерва. Ипсилатеральный глаз не имеет слезоотделения.
• герпес коленчатого ганглия - опоясывающий герпес локализуется в наружном слуховом проходе, ушной раковине, за ухом. Отмечается боль в ухе, паралич мускулатуры лица, как и при параличе Белла и потерей вкуса с той же стороны. Герпес, боль, и слабость лицевых мышц может появится сразу или последовательно в течение нескольких дней. восстановление вкусоощущения маловероятно.
• При сосудистом заболевании, полиомиелите, новообразованиях. демиелинизирующих поражениях, сирингобульбии

Двусторонний паралич лицевого Нерва
• Паралич Белла
• Синдром Гийена-Барре

• Энцефалит
• опухоль варолиева моста
• Менингит, криптококковый или туберкулезный, как часть приобретенного иммунодефицита
• Саркоидоз, системная красная волчанка

Болезни, вызывающие слабость лицевых мышц

Любые повреждения, которые происходят во внутренней капсуле или какой-либо другой части центрального двигательного нейрона выше ядра лицевого нерва (например, при поражении сосудов, новообразованиях, абсцессе или травме) может привести к поражению двигательных нейронов и к слабости верхних мышц лица.

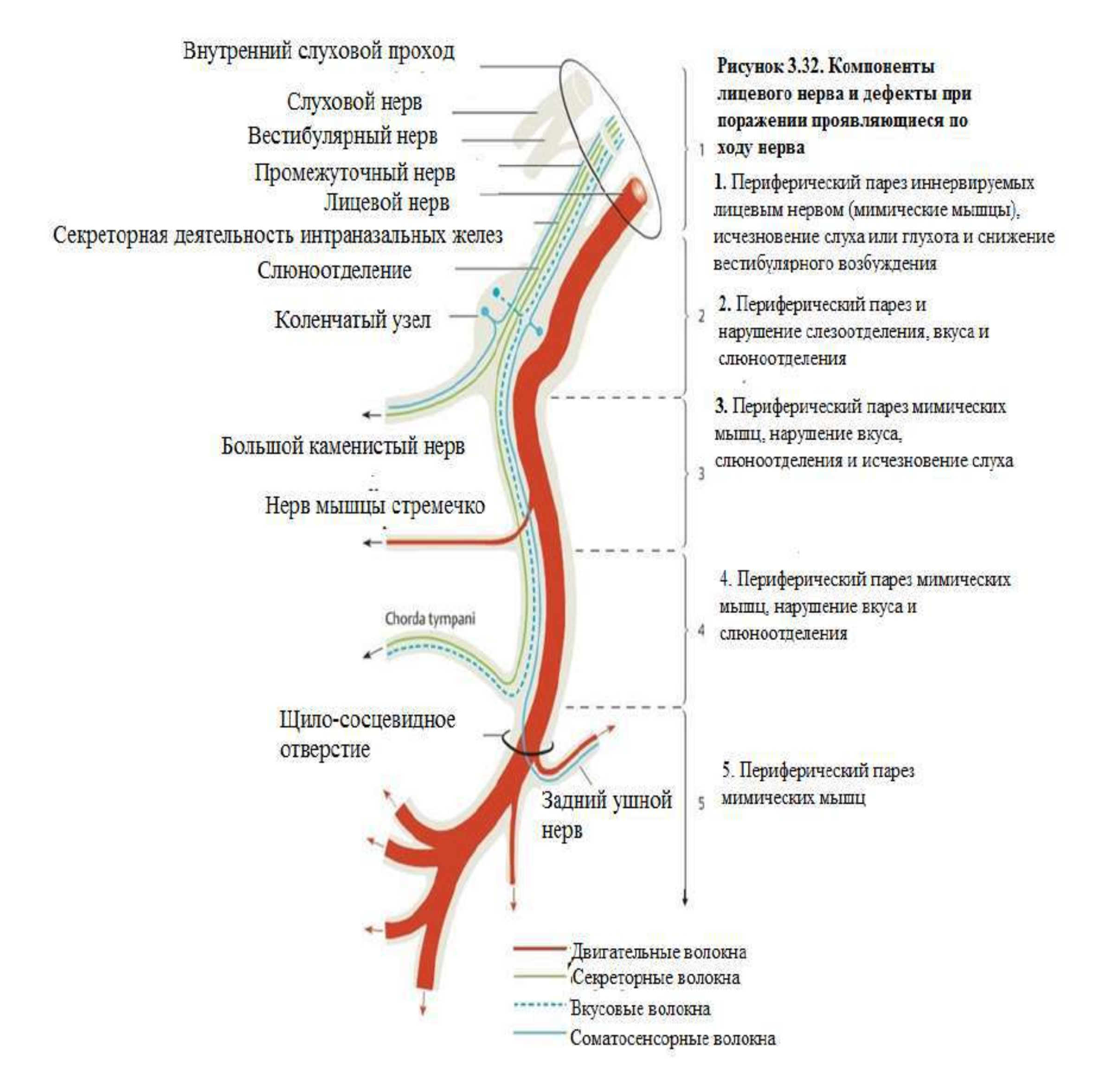


Рисунок 3.32. Компоненты лицевого нерва и дефекты при поражении проявляющиеся по ходу нерва

Паркинсонизм. Паркинсонизм может быть исключительно односторонним или гораздо более выраженным в одной руке и ноге, но если участвует лицо, то всегда с обеих сторон. Пациент может морщить свой лоб,

закрыть глаза, показать зубы, посвистеть, и так далее, в этих случаях четкой паретичности на лице не отмечается. Тем не менее, эмоциональные реакции, на лице отсутствуют. Гемифациальный дефект эмоциональной экспрессии может быть в следствии поражения таламуса контралатеральной стороны.

Преддверно-улитковый нерв (ЧН VIII) – орган слуха и кохлеарный компонент.

Органы равновесия и слуха формировались из одного эмбрионального листка в каменистой части височной кости: утрикулюс относится к вестибулярной системе с тремя полуокружными каналами, в то время как саккулюс относится к внутреннему уху с его улиткой.

Кортиев Орган (спиральный орган) лежит на базальной мембране по всей ее длине, от преддверия до вершины. Он состоит из волосковых клеток и поддерживающих клеток. Волосковые клетки являются рецепторами органа слуха, в котором механическая энергия звуковых волн трансдуцируются в электрохимические потенциалы. Есть около 3500 внутренних волосковых клеток, расположенных в одной строке, и 12 000 000¬19000000 наружных волосковых клеток, расположенных в трех или более рядах. Каждая ячейка волосковых клеток имеет около 100 стереоцилии, некоторые из которых простираются в текториальной мембране. Когда базилярная мембрана колеблется, стереоцилярные клетки согнуты, где они вступают в контакт с неосциллирной текториальной мембраной; это, как предполагается, является механическим стимулом, который возбуждает клетки слухового рецептора. В дополнение к сенсорным клеткам (волосковые клетки), Кортиев орган также содержит несколько видов опорных клеток, таких как клетки Дейтерса, а также пустые пространства (туннели). Движение стремени в овальном отверстии создает бегущую волну вдоль нитей базилярной мембраны, которые ориентированы в поперечном направлении к направлению движения волны. Применяется чистый тон заданной частоты связанный с определенным местом на базилярной мембране, на которой она производит максимальное отклонение мембраны (то есть, создает максимальную амплитуду). Таким образом, базилярная мембрана обладает тонотопической организацией, в которой более высокие частоты регистрируются в более базальных частях мембраны а низкие частоты в более апикальных частях. Это можно сравнить с фортепианной клавиатурой, на которой частота становится выше, слева направо. Базилярная мембрана шире на базилярном конце, чем на апикальном.

Спиральный ганглий содержит около 25 000 биполярных и 5 000 униполярных нейронов, которые имеют центральные и периферические отростки. Периферические отростки получают входящие данные от внутренних волосковых клеток, а центральные отростки объединяются, чтобы сформировать кохлеарный нерв.

Улитковый нерв и слуховые пути. Улитковый нерв, образованный центральными отростками спиральных ганглиозных клеток, проходит вдоль внутреннего слухового прохода вместе с вестибулярным нервом, пересекает субарахноидальное пространство в мостомозжечковом углу, а затем входит в ствол мозга, только сзади нижней мозжечковой ножки. В Вентральных кохлеарных ядрах, волокна кохлеарного нерва разделяются на две ветви (как "Т"); каждая ветвь затем переходит на место следующего реле (второй нейрон слухового пути) который расположен в вентральном или дорсальном кохлеарном ядре. Второй нейрон проецирует импульсы по центру вдоль ряда различных путей, некоторые из которых содержат другие синаптические реле. Нейроны (аксоны), полученные из вентрального кохлеарного ядра пересекают среднюю линию внутри трапецевидного тела. Некоторые из этих нейронов образуют синапсы с еще одним нейроном в самом трапецевидном теле, в то время как остальные переходят к другим ретрансляционным релейным ядер верхних олив, ядрам латеральной петли или ретикулярной формации. Восходящие слуховые импульсы затем направляются через латеральную петлю к нижним буграм четверохолмия (хотя некоторые волокна, вероятно, обойдя бугры четверохолмия перейдут непосредственно к медиальным коленчатым телам). Нервные волокна, возникающие в задних кохлеарных ядрах пересекают среднюю линию позади нижней мозжечковой ножки, некоторые из них проходят по медуллярной бороздке, а другие через сетчатое образование, а затем поднимаются по латеральной петлие к нижним буграм четверохолмия, вместе с нейронами из вентральной части улиткового ядра. Нижние бугры четверохолмия содержат в пути дополнительные синаптические реле на следующих нейронах, которые, в свою очередь, проецируются в медиальных коленчатых телах таламуса. Отсюда, слуховые импульсы проходят в слуховую лучистость (auditory radiation), которые находятся в задней ножке внутренней капсулы, и направляются в первичную слуховую кору в поперечной височной извилине (область 41 по Бродману), которые также называются поперечной извилиной или петля Гешля (Heschl). Тонотопическое распределение звуковых частот сохраняется на протяжении всего пути от слухового Кортиевого органа по всему пути к слуховой коре, и аналогичным образом к организации соматотопического распределения зрительного пути.

Двусторонняя проекция звуковых импульсов. Не все слуховые волокна пересекают среднюю линию внутри ствола головного мозга: часть пути остается на ипсилатеральной стороне, в результате чего повреждение одной латеральной петли не вызывает полную одностороннюю глухоту,

а скорее лишь частичную глухоту на противоположной стороне, а также нарушение восприятия направленного звука.

Слуховые зоны ассоциации. Рядом с первичными слуховыми областями коры головного мозга, существуют вторичные слуховые зоны на наружной поверхности височной доли (участки 42 и 22), в которых анализируются слуховые стимулы, которые были определены, и по сравнению со слуховыми воспоминаниями, установленными ранее, также классифицируются как проявление, являются ли они шумом, тоном, мелодией, или словом и предложением, то есть речью. Если эти области коры повреждены, пациент может потерять способность идентифицировать звуки или понимать речь (сенсорная афазия).

Интеграция слуховой обработки в различных рефлекторных дугах. Путь от Кортиевого органа к первичной слуховой коре имеет длину 46 нейронов; на каждой из ретрансляционных станций на этом пути (верхние ядра олив, ретикулярная формация, ядра латеральной петли и нижних бугров четверохолмия), коллатеральные волокна возникают, которые участвуют в ряде рефлекторных дуг. Некоторые импульсы проходят в мозжечке, в то время как другие проходят в медиальном продольном пучке для ядер иннервирующих мышц глазного яблока и вызвающие содружественное движение глаз в направлении звука. Некоторые импульсы проходят через нижние и верхние бугры четверохолмия к претектальной области, а затем, по пути тектобульбарного тракта, различных ядер ствола головного мозга, в том числе ядра лицевого нерва (стременной мышцы), или с помощью пути покрышечно-спинномозгового тракта двигательных мотонейронов передних рогов в шейном отделе спинного мозга. Нисходящие Импульсы, к шейному отделу спинного мозга вызывают изменения положения головы в сторону возникновения звука. Другие импульсы направляются к восходящий активирующей ретикулярной системе к ретикулярной формации (реакция возбуждения). Тем не менее, другие спускаются к медиальной петле и, с помощью интернейронов, оказывают регулирующее воздействие на натяжение базилярной пластины. Некоторые из этих нисходящих импульсов, как полагают, оказывают ингибирующее действие; их функция по-видимому, направлена на то, чтобы улучшить восприятие определенных частот путем подавления других, соседних частот.

Слуховые расстройства

Проводящие и сенсо-невральные нарушения слуха

Два типа утраты слуха могут быть клинически различимы: поражение среднего уха и утрата (проводящее) слуха и внутреннего уха (сенсоневральная) тугоухость.
Проводящая утрата слуха вызвана процессами, влияющими на внешний слуховой канал или, чаще процессом, в среднем ухе. Вибрация в воздухе (звуковые волны) плохо передаются на внутреннее ухо, или вообще не передаются. Вибрации по кости по-прежнему может быть проведена к Кортиевому органу и быть услышана (см тест Ринне, ниже). Причины проводящей тугоухостми включают дефекты барабанной мембраны, (serotympanum, mucotympanum или hemotympanum); прерывание цепи слуховых косточек в результате травмы или воспаления; кальцификация косточек (отосклероз); деструктивные процессы, такие как холестеатомы; и опухоли (гломусные опухоли, реже карциномы слухового прохода).
Внутреннее ухо или нейросенсорная тугоухость обусловлена поражением, влияющим на Кортиев орган кохлеарного нерва, или центрального слухового пути. Внутренняя функция уха может отрицательно сказываться при врожденных пороках развития, применении медикаментов (антибиотики), промышленных ядов (такие как Бензол, анилин, и органические растворители), инфекциях (эпидемический паротит, корь, лишай), метаболических нарушениях, или травмах (переломы, акустическая травма).

Диагностическая оценка утраты слуха. При использовании теста Ринне определяют наилучшее восприятие звуковых раздражителей по воздуху или через кости. Ручку вибрирующего камертона распологают на сосцевидном отростке. Как только пациент перестает слышать тон, камертон подносят к уху пациента. В норме обследуемый должен слышать камертон (положительный тест Ринне -норма). При утрате слуха в среднем ухе, пациент может услышать тон сильнее по костной проводимости, чем при воздушной проводимости (отрицательный тест Ринне - патология). При тесте Вебера, ручка вибрирующего камертона расположена на вершине головы пациента, то есть по средней линии. В норме испытуемый слышит тон по средней линии; пациент с односторонней кондуктивной тугоухостью локализует тон на поврежденной стороне, в то время как один с односторонней нейросенсорной тугоухостью он локализует его на не поврежденной стороне.
Повреждения среднего уха изучают в разделе оториноларингологии, но поражения кохлеарного нерва и центральной части слухового пути являются проблемой неврологов. Исследования, описанные выше, необходимы для дифференциации проводящей и нейросенсорной утраты слуха, но являются недостаточными для точной диагностической оценки. Проведение аудиометрии позволяет определить количественное

воспроизводение способности слуха. Слуховые пороги для воздуха и костной проводимости измеряются на разных частотах. При проводниковой тугоухости порог для воздушной проводимости хуже, чем для костной проводимости. Сенсоневральная тугоухость зависит от основного очага поражения. Утрата слуха высокой частоты встречается в старости и при других формах острой или хронической утраты слуха, а низкочастотное снижение слухового восприятия наблюдают при болезни Меньера.

Неврологические расстройства, вызывающие утрату слуха.

болезнь Меньера является патологические нарушением во внутреннем ухе, вызывая утрату слуха и другие неврологические проявления. Она характеризуется клинической триадой: головокружением с тошнотой и рвотой, односторонним частичным или полным колебанием утраты слуха и звоном в ушах. Это обусловлено нарушением осмотического равновесия эндолимфы, что приводит к водянке эндолимфального пространства и разрыву барьера между эндолимфой и перилимфой. При лечении используют препараты для уменьшения перфузии в барабанной полости. Для профилактики применяют бета-гистидин.

Внезапная потеря слуха, как правило, сопровождается шумом в ушах. В большинстве случаев причиной является либо вирусная инфекция либо ишемия в области лабиринтной артерии (ее конечная часть).

На центральные слуховые связи в стволе головного мозга могут влиять сосудистые процессы, воспаление, инфекции и опухоли, сопровождающиеся потерей слуха. Только двустороннее прерывание слуховых путей в стволе головного мозга может привести к полной двусторонней глухоте.

"**Акустическая невринома"** является общим обозначением для опухоли, которая на самом деле возникает из вестибулярного нерва и является шванновской по гистологии.

Преддверно-улитковый нерв (ЧН VIII) –Вестибулярная порция и система равновесия.

Три различные системы участвуют в регуляции баланса (равновесия): вестибулярная система, проприоцептивная система (т.е. восприятие положения мышц и суставов) и зрительная система.

Вестибулярная система состоит из лабиринта, вестибулярной части восьмого черепного нерва (т.е. вестибулярный нерв, часть преддверно-улиткового нерва), вестибулярных ядер ствола головного мозга со своими центральными соединениями.

Лабиринт лежит внутри височной кости и состоит из мешочка (эллиптического мешочка – **utricle) сферического мешочка – саккулюс (**saccule) и трех полуокружных каналов. Мембранный лабиринт отделен от костного лабиринта небольшим пространством и заполнен перилимфой.

Сам перепончатый орган заполнен эндолимфой. В элиптических и сферических мешочках утрикулюс и саккулюс а также в ампулах полуокружных каналов содержатся рецепторные органы, функция которых заключается в поддержании баланса.

Три полукружных канала лежат в разных плоскостях. Боковой полукруглый канал лежит в горизонтальной плоскости, а два других полукруглых канала расположены перпендикулярно к нему и друг к другу. Задний полукружной канал совмещен с осью височной кости, в то время как передний полуокружной канал ориентирован в поперечном направлении к нему. Так как ось височной кости лежит под углом 45 ° к средней линии, поэтому передний полуокружной канал одного уха будет параллельным заднему полуокружному каналу противоположного уха, и наоборот. Два боковых полуокружных канала лежат в одной плоскости (горизонтальная плоскость). Каждый из трех полуокружных каналов сообщается с эллиптическим мешочком. Каждый полуокружной канал расширяется на одном конце, чтобы сформировать ампулу, в котором расположены рецепторы вестибулярной системы, называемые «гребешок» (*crista ampullaris).* Волосковые чувствительные клетки каждого ампульного гребешка встроены в конец удлиненной желатиновой субстанции под названием купула, которая не содержит отолиты. Движение эндолимфы в полукружных каналах стимулирует сенсорные волоски гребешка, которые являются кинетическими рецепторами (рецепторы движения). Дополнительными рецепторами являются неподвижные пятна (macule), которые содержат как в *utricle,* так и в *saccule*. Утрикулярная макула лежат на дне мешочка, параллельно основанию черепа, а саккулярная макула лежат вертикально в медиальной стенке мешочка. Волосковые клетки макулы встраиваются в желатиновой оболочке, содержащие кристаллы карбоната кальция, и называются отолиты. Они примыкают к опорным клеткам. Эти рецепторы передают статические импульсы, указывающие на положение головы в пространстве в ствол головного мозга. Они оказывают влияние на тонус мышц. Импульсы, возникающие в рецепторах лабиринта формируют афферентную часть рефлекторной дуги, которая служит для координации мышц глазного яблока, затылка и тела, в этом случае происходит баланс сохранение равновесия с каждым положением и каждым типом движения головы.

Преддверно-улитковый нерв. Следующий этап для передачи импульсов в вестибулярную систему является преддверно-улитковый нерв. Вестибулярный ганглий расположен во внутреннем слуховом канале и содержит биполярные клетки. Все периферические волокна контактируют с рецепторами вестибулярного аппарата, а его центральные волокна формируют вестибулярный нерв. Вместе с улитковым нервом, с которым он пересекает внутренний слуховой канал, пересекая субарахноидальное

пространство по направлению к мосто-мозжечковому углу, где входит в ствол мозга на уровне моста и продолговатого мозга. Его волокна затем направляются к вестибулярным ядрам, которые лежат на дне четвертого желудочка. Вестибулярный ядерный комплекс состоит из:

• Верхнего вестибулярного ядра (ядро Бехтерева)
• латерального вестибулярного ядра (ядро Дейтерса)
• медиального вестибулярного ядра (ядро Швальбе)
• Нижнего вестибулярного ядра (ядро Роллера).

Волокна вестибулярного нерва разделяется на ветви перед входом в отдельные группы клеток комплекса вестибулярных ядер, где они образуют синаптическое переключение со вторым нейроном.

Афферентные и эфферентные связи вестибулярных ядер. Анатомия афферентных и эфферентных связей вестибулярных ядер, в настоящее время точно не известна. Некоторые волокна, вестибулярного нерва передают импульсы непосредственно к **клочково-узелковой (**flocculonodular) доле мозжечка (archicerebellum) по околоверевчатому (juxtarestiform) пути, который направляется к нижней мозжечковой ножке.

Клочково-узелковый (flocculonodular) путь направляется к ядру шатра мозжечка и, совместно с крючковидным пучком (пучок Рассела), возвращается к вестибулярным ядрам. Некоторые волокна возвращаются по вестибулярному нерву к волосковым клеткам лабиринта, где они оказывают в основном тормозящее регулирующее действие. Кроме того, архицеребеллум содержит второй порядок волокон из верхних, медиальных и нижних вестибулярных ядер и посылает эфферентные волокна непосредственно обратно к комплексу вестибулярных ядер, а также к спинальным двигательным нейронам, через мозжечково-ретикулярные и ретикулоспинальные пути. Главный латеральный вестибулоспинальный тракт берет свое начало в латеральных вестибулярных ядрах (ядра Дейтерса) и спускается ипсилатерально по передним пучкам к гамма и альфа двигательным нейронам спинного мозга, вплоть до крестцового уровней. Импульсы, передаваемые по латеральному вестибулоспинальному тракту служат для облегчения экстензорных рефлексов и для поддержания уровня мышечного тонуса всего тела, что необходимо для равновесия. Волокна медиального вестибулярного ядра проходят медиальнее продольного пучка с двух сторон и спускаются к клеткам передних рогов шейного отдела спинного мозга, а медиальный вестибулоспинальный тракт к верхне грудному отделу спинного мозга. Эти волокна спускаются к передней части шейного отдела спинного мозга, прилегающие к передней срединной борозде, как пучок краевой борозды (sulcomarginal), и распределяются на клетках передних рогов на шейном и верхнем грудном уровне. Они влияют на тонус затылочных мышц в ответ на положение головы и участвуют в

рефлексах, которые поддерживают равновесие путем регулирования движениями руками.

Все вестибулярные ядра связаны с ядами, иннервирующими мышцы глазного яблока посредством медиального продольного пучка.

Комплекс ядер, состоящих из вестибулярных ядер и Клочково-узелковой доли мозжечка играет важную роль в поддержании равновесия и мышечного тонуса. Равновесие также поддерживается спиноцеребеллярными и корикоцеребелярными образованиями.

Расстройства равновесия. Головокружение и нарушение равновесия, наиболее часто приводят пациентов к врачу. В разговорной речи, "головокружение" относится к широкому кругу патологических ощущений. "Головокружение" иногда означает истинное головокружение, т.е. ощущение движения или вращения в каком-либо направлении. Пациенты могут описать чувство, сравнимое с вращением на карусели, на лодке, которая раскачивается или в лифте, который начинается двигаться или подходит к остановке. Многие пациенты, используют это слово более свободно, для других состояний. Среди них могут быть описания быть изумленным, чувствовать, что сейчас упадет в обморок, шататься на ногах (очень частая жалоба пожилых людей), или ощущать легкую тревогу, или клаустрофобию. Пациенты, которые жалуются на "головокружение", должны быть тщательно опрошены, чтобы определить точный характер жалобы. Головокружение, по определению, патологическое и тревожное чувство, с возникновением движения по отношению к окружающей среде (субъективное вертиго), или среда движется, когда он на самом деле стоит на месте (объективное вертиго). Пациенты с головокружением могут также иметь осцилопсию (oscillopsia), визуальную иллюзию, при которой кажется, что объекты, двигаются вперед и назад. Только тогда, когда "головокружение" действительно является головокружением, согласно строгому определению этого термина, это, вероятно, будет из-за нарушения в вестибулярной или визуальной системах, или в обоих сразу, что требует тщательного исследования. С другой стороны, неориентированные чувства нерешительности или предобморочное состояние, могут быть проявлением неспецифических сердечно-сосудистых расстройств, интоксикации или депрессии.

Причиной большинства случаев головокружения предполагается нарушение равновесия сенсорных импульсов, связанных с движением, которые приходят в мозг через три различных перцептивных системы: зрительной, вестибулярной и соматосенсорной (проприоцептивной). Это известно как гипотеза сенсорного конфликта или полисенсорного несоответствия. Даже у здоровых людей, "необычное" движение различных видов может вызвать головокружение. Наиболее частое и настойчивое проявление соответствует укачиванию и является чисто вегетативным (тошнота, бледность, гипотония, усталость, зевота, обильное

потоотделение и рвота), в то время как само головокружение обычно вызывает меньше проблем у пациента и может быть едва заметным. Здоровые люди могут страдать от тяжелой болезни движения, когда есть вопиющий сенсорный конфликт, т.е., когда человек находится на нижней палубе на большом корабле. В этой ситуации, зрительная система сообщает, что окружающая среда находится в неподвижном состоянии, и входит в противоречие с непрерывным движением которое сигнализируется вестибулярной системе. После того, как раздражающий стимул уменьшился, укачивание медленно стихает в течение следующих 24 часов.

Вестибулярные расстройства вызывают головокружения, не носящее специфическое головокружение. Причина повреждения в вестибулярной системе (собирательный термин для вестибулярной системы, включая преддверно-улитковый нерв, вестибулярные ядра, а также их центральные соединения) может быть различной. Вестибулярное головокружение ощущается как вращательное или поступательное (что соответствует роли полукружных каналов и отолитов, соответственно), и связано с нистагмом. Поражение вестибулярного органа или преддверно-улиткового нерва на одной стороне приводит к разнице в уровне активности вестибулярных ядер с двух сторон, которые понимаются центральным вестибулярным аппаратом и указывают на движения в сторону более высокой активности (т.е. здоровую сторону). Это индуцирует вистибулоокулярный рефлекс, т.е. появляется нистагм с быстрым компонентом в направлении к нормальному уху и медленным компонентом по направлению в сторону поражения (смотри также вестибулярный невриты). Вестибулярный нистагм часто имеет вращательный (торсионный) компонент, который можно легко увидеть, когда фиксация взгляда устраняется с помощью очков Frenzel, и который возрастает, когда пациент смотрит в сторону быстрой фазы (закон Александра). Вестибулярное головокружение вызывает тошноту и рвоту на начальном этапе, с тенденций к падению в сторону поражения. Сопровождающий нистагм вызывает иллюзорное движение окружающей среды - осцилопсия. Поэтому пациент предпочитает держать глаза закрытыми , и чтобы избежать дальнейшего раздражения вестибулярной системы, сохраняет голову в неподвижном положении, с ненормальным положением головы, когда ухо находится вверху. Поражения, воздействующие на вестибулярные ядра на дне четвертого желудочка могут приводить к подобной симптоматике. Можно получить некоторое представление о том, каково это иметь вестибулярное поражение, выполняя эксперимент на себе, описанный ранее.

Проприоцептивное головокружение (или проприоцептивная шаткость) - движение зависимо и не направленно, что связано с аномалией проприоцептивных импульсов, возникающих в шейном отделе спинного

мозга. Это также может быть вызвано периферической невропатией или поражением задних столбов спинного мозга, любой из которых может привести к нарушению центральной передачи проприоцептивных импульсов от нижних конечностей. Проприоцептивная шаткость последнего типа характеризуется выраженной шаткостью походки без нистагма.

Характерно нарушение походки аналогичное тому, когда глаза закрыты, или человек идет в темноте, потому что он больше не может использовать визуальный контроль, чтобы компенсировать недостающую проприоцептивную информацию.

Вестибулярное или периферическое поражение

Позиционное головокружение. Доброкачественное позиционное пароксизмальное головокружение (ДППГ) является наиболее частой причиной направленного головокружения, что составляет 20% всех случаев. Пациенты с ДППГ обычно сообщают краткие приступы интенсивного вращающего головокружения, возникающего через некоторое время после быстрых движений головы, когда голова наклонена назад или повернута в одну сторону от пораженного уха вверх (например, когда пациент оказывается в постели), головокружение стихает в течении 10-60 секунд. Этот тип головокружения вызывается отолитами из статолитовой мембраны. Под действием силы тяжести, эти отолиты мигрируют в нижнюю часть лабиринта, где они могут быть легко перенесены к заднему полуокружному каналу, когда пациент лежит на спине. Отсоединение отолитов может также (редко) входить в боковой полуокружной канал. Движение в плоскости пораженного полуокружного канала приводит кристаллы в движение, проводя относительное движение эндолимфы (каналолитиаз; поршневой эффект), который передается в купулу. Импульсы, которые берут начало в пораженном полуокружном канале производят ощущение движения и нистагм в плоскости стимулированного полуокружного канала, который начинается после короткого интервала времени с некоторым опозданием и стихает в течение 60 секунд. Повторение движения головы приводит к кратковременному уменьшению симптоматического ответа (происходит привыкание). Лечение состоит из быстрых репозиционных маневров в плоскости пораженного полукружного канала, с помощью которого отолиты можно извлечь из канала.

При дифференциальной диагностике ДППГ, следует учитывать центральное позиционное головокружение как результат повреждения в области дна четвертого желудочка с участием вестибулярных ядер или их соединений. Например, при поражении червя мозжечка, происходит грубый позиционный нистагм, когда голова наклонена. Центральное позиционное головокружение иногда сопровождается сильной рвотой, но чаще всего относительно легкой тошнотой. При центральном позиционном

головокружении, в отличие от ДППГ, нистагм и головокружение в большей степени зависит от скорости, при которой пациент перепозиционируется, имея тенденцию к сохранению в течение более длительного времени, что может изменить направление нистагма, в зависимости от положения головы.

Вестибулярная невропатия

Острый односторонний вестибулярный дефицит (вестибулярный нейропатия или неврит - острая потеря слуха одного вестибулярного органа или вестибулярного нерва) является второй наиболее распространенной причиной вращательного (системного) головокружения. Чаще являются следствием вирусного происхождения, аналогично идиопатическому параличу лицевого нерва (паралич Белла) и острой утрате слуха.

Основным симптом вестибулярной нейропатии является тяжелое ощущение вращательного головокружения остро возникшего, продолжительностью до нескольких дней, которые усугубляются движениями и поворотами головы. Это сопровождается горизонтальным маятникообразным (ротаторным) нистагмом, который направлен в здоровую сторону, а также тенденцией к падению в пораженную сторону, тошнотой, рвотой и сильной слабостью. Мягкая продрома в виде кратких, преходящих ощущений головокружения иногда предшествует острому приступу за несколько дней. Слух чаще всего не изменяется, но если имеется расстройство слуха, дифференциальный диагноз должен включать инфекционные заболевания, такие как свинка, корь, мононуклеоз, боррелиоз, нейросифилис и опоясывающеий герпес наружного слухового прохода; акустическая невринома; ишемия в области кровоснабжения лабиринтной артерии; и болезнь Меньера. Вестибулярная невропатия, чаще проявляется у людей в возрасте от 30 до 60 лет и не бывает более распространенной в старости. Диагноз устанавливается путем нахождения снижения возбудимости пораженного лабиринта по калорийному тестированию при отсутствии других неврологических проявлений таких, как поражение других черепно-мозговых нервов, мозжечка, или дефицита функций ствола головного мозга. Головокружение и шаткость уменьшается медленно, в течении 1-2 недель, все симптомы обычно полностью исчезают спустя три недели после их начала. При лечении рекомендуется постельный режим и препараты от головокружения, которые назначаются только в течение первых двух-трех дней. Пациенты должны начать направленную гимнастику, включая упражнения на равновесие, которым легко научиться и выполнять в домашних условиях, чтобы ускорить их восстановление.

Невринома слухового нерва

Как уже было сказано, общее (на самом деле почти универсальное) обозначение "невринома слухового нерва" на самом деле является неправильным для шванномы, которая растет из вестибулярных волокон преддверно-улитковый нерва. Опухоль разрушает эти волокна сначала медленно и тем самым постепенно ухудшает возбудимость вестибулярного аппарата на пораженной стороне; пациенты редко страдают от головокружения, потому что этот дефицит может быть компенсирован на более высоких уровнях вестибулярной обработки. Асимметричная возбудимость может быть продемонстрирована с помощью калорийного тестирования. В зависимости от того, быстро или медленно растет опухоль, происходит раздражение и / или компрессия волокон улиткового нерва, что рано или поздно приводит к клинически очевидной утрате слуха высокой частоты. Диагноз слуховой невриномы подтверждается при обнаружении высокочастотной утрате слуха с помощью аудиометрии, и удлинения времени проводимости путем измерения слуховых вызванных потенциалов; это также может быть подтверждено с помощью МРТ. Нет прямой и достоверной связи между размером опухоли и тяжестью утраты слуха, который она вызывает.

Дальнейший рост опухоли может компремировать соседние структуры (стволо-мозговые, лицевой нерв, тройничный нерв), что приводит к дальнейшему дефициту черепных нервов (например, нарушения слезотечение и вкуса вследствие дисфункции барабанной струны), симптоматическая компрессия ствола головного мозга и мозжечка. У пациентов с двусторонней акустической невриномой, скорее всего, имеет место нейрофиброматоз типа II (также называемый двусторонний акустический нейроматоз). Лечение невриномы слухового нерва в настоящее время является предметом интенсивного обсуждения среди нейрохирургов. Многие повреждения в настоящее время можно лечить с хорошими результатами методом стереотаксической радиохирургии (т.е. Гамма нож или стереотаксический линейный ускоритель).

Восьмой (слуховой) нерв разделен на два нерва, слуховой и вестибулярный, который связан с функцией координации движения, положением и балансом.

Слуховой нерв

Поражения этого специфического чувствительного нерва вызывают глухоту. Нервные клетки располагаются в спиральном ганглии улитки. Его периферическая часть соединена с слуховыми клетками Кортиевого органа, а его центральная часть соединена с кохлеарными ядрами. Следующим нейроном является латеральная петля. Когда импульсы, связанные со звуком достигли кохлеарного ядра, их дальнейшее

прохождение носит двусторонний характер (поэтому одностороннее поражение на уровне выше ядра, не может привести к глухоте).
Если у пациента возникает глухота с частичной потерей слуха, то это сенсоневральная глухота) или глухота проводящей системы. Глухота проводящей системы вызвана болезнью внешнего канала, среднего уха, или косточек. Ключевые особенности невральной глухоты

• Потеря восприятия высоких звуков
• Потеря костной проводимости звука

Методы проверки слуха.

Формальное тестирование слуха это шепотная речь на расстоянии 6 метров. Часто бывает трудно найти тихую комнату, в которой можно было бы проверить пациента. Выполните этот метод:
• Позиция пациента, лицом под прямым углом по отношению к вам, на расстоянии 6 метров.
• Попросите пациента закрыть пальцем в ухо, которое дальше от вас. Называйте ряд чисел, прося его повторить каждый номер после вас. Человек с нормальным слухом может слышать и повторять девять из 10 цифр шепотной речи на этом расстоянии. Затем поверните пациента таким образом, что он смотрел в противоположную сторону, для исследования второго уха, и повторите процедуру. Ваша шепотная речь может варьировать от очень слабой до почти разговорной речи. После того, как вы сделали это несколько раз, вы получите наиболее четкое представление и тест становится вполне надежным. Если его слух нормальный, запишите его как "шепотная речь 6 метров ', справа и слева." Если вы должны приближаться к пациенту, чтобы услышать цифры при тестировании левое ухо, следует записать его, как, например, "шепотная речь _слева. " Если пациент является глухим на одно или оба уха, следует записать «Справа 4 метра, Слева 6 метров». Выполните следующие действия, чтобы установить, является ли найденная глухота дефектом в проводящей системе уха или нерва.
• Установите ручку вибрирующего камертона с частотой 256 Гц на сосцевидный отросток пациента.
• Попросите его сказать вам, когда вибрация больше не слышна.
• В этот момент, поместите вибрирующие зубцы камертона близко к уху пациента.
Если звук появляется снова, можно сказать, что проводимость воздуха лучше, чем костная проводимость. Таковы результаты у большинства людей и первично страдает нерв. Если ваш слух нормальный, поставьте ручку камертона 256 Гц на сосцевидный отросток пациента, и когда он говорит, что он больше не может слышать его, положите ручку на свой сосцевидный отросток. Если вы слышите его через сосцевидный отросток

дольше, чем пациент, то это глухота в следствии поражения нерва. Если нерв полностью пострадал, в этом случае нет оценки звука по костной проводимости или воздушной проводимости. **Это тест Ринне.** Она надежен только при двусторонней потере слуха. Противоположная ситуация, когда костная проводимость больше, чем воздушная проводимость, патологические изменения находятся в проводящей системе или в среднем ухе.

Существует еще один способ дифференцировать невральную глухоту от глухоты связанной с поражением проводящей системы. Поместите ручку вибрирующего камертона 256 Гц по центру головы пациента, над вершиной. Спросите его, где он слышит лучше вибрацию в одном ухе или в другом, или в центре его головы. Если пациент имеет нарушение проводящей системы слуха в одном ухе, он будет слышать камертон в этом ухе. Вы можете смоделировать это на себе, при условии, что у вас нормальный слух. Когда вибрирующий камертон находится на вершине головы, заложите пальцем одно ухо. Звук сразу же усилится в этом ухе. Таким образом вы, получите степень снижения проводящей системы слуха у себя. **Это тест Вебера**. Если у пациента есть невральная глухота на одно ухо, в этом случае он будет слышать камертон в противоположном здоровом ухе. При тесте Вебера не поможет быть двусторонней глухоты, и он не будет работать, если одновременно в одном ухе имеется невральная и проводящая глухота.

Невральная глухота это снижение костной проводимости и потеря частоты высокого тона. Проводниковая глухота проявляется в снижении воздушной проводимости и потерей частоты низкого тона. Общая потеря слуха всегда означает невральную глухоту.

Вестибулярная часть нерва

Проверка вестибулярной порции нерва и вестибулярного аппарата (полукружные каналы, utricle and saccule) проводится при наблюдении за движениями и положением глаз. Это также позволяет оценивать функцию среднего мозга. У пациента с острым односторонним вестибулярным поражением имеется головокружение, рвота, шаткость походки в сторону поражения. Головокружение носит ощущение вращения окружающей среды (объект головокружения) на противоположной стороне. Его глаза вынуждены смотреть в сторону очага поражения, наблюдается нистагм (быстрый компонент) в противоположную сторону. Хроническое или медленно прогрессирующее поражение полукружных каналов или вестибулярного нерва не имеет ни одного из этих признаков и симптомов.

Как протестировать вестибулярную функцию Отоневролог или клинический нейрофизиолог имеет сложные способы проверки работы обоих частей восьмой черепно-мозговых нервов. У постели больного

основным методом тестирования является наблюдение за движениями глаз в ответ вливания горячей и холодной воды в наружный слуховой проход, то есть выполняется калорическое тестирование. Холодная вода подавляет функцию полукружных каналов, в то время как теплая вода усиливает его. Если может быть создан временный дисбаланс между двумя сторонами, в этом случае система может быть проверена. Горячая вода при стимуляции наружного слухового прохода имитирует острый деструктивный лабиринтит, то есть, глаза направлены в орошаемую сторону, а нистагм возникает на противоположной стороне.

ЛОР

• Посадите пациента с запрокинутой головой, поддерживая затылок, взгляд в потолок, или он лежит на спине с головой на подушке под наклоном 30 градусов от горизонтали. Его горизонтальный полукружной канал теперь расположен по вертикали.

• Посмотрите на внешнее ухо стетоскопом. Удалите серу из внешнего канала. Если барабанная перепонка перфорирована или гиперемирована исследование не проводите.

• Поставте небольшой сосуд с водой над ухом, с вогнутой стороной к шее. Налейте в него немного водопроводной воды с температурой 20 - 30 ° и положите полотенце под сосуд с водой, и медленно и осторожно вводите 20 мл холодной воды (20 С). Отметьте время наступления, продолжительность и направление нистагма. Через 10 минут сделайте то же самое для другого уха (проверьте сначала наличие серы , перфорации, и так далее). Интервал и продолжительность должна быть примерно такой же, для вправо и левого уха, равно как и степень дискомфорта, ощущение тошноты или рвоты.

Повторите орошение после перерыва, используя теплую воду (42 С). Если у пациента только что был эпизод, в котором вы посчитали, что был острый лабиринтит или имел хронические рецидивирующий эпизод головокружения, атаксия, рвота, попробуйте провести в первую очередь исследование с теплой водой. Орошение теплой водой у таких больных часто менее эффективно.

Вестибулярная функция в бессознательном состоянии больного

Перечитайте раздел "Тест кукольных глаз и калорическое тестирование". Используйте холодную воду, которую вы можете найти. Это более сильный стимул, чем стимул самой горячей и терпимой горячей водой. Цель исследования изменилась. Это попытка локализовать поражение, приведшее к коме. Полное отклонение глаз в одну сторону и нистагм в другую оценивает целостность вестибулярного нерва, ядер, медиального продольного пучка, ядер глазодвигательного нерва, ствола мозга, ретикулярной формации и полушарий.

• Если причина комы является поражение моста, - реакция отсутствует. Будьте осторожны! Если причина комы является переохлаждение или наркотическое опьянение, возможно получить ложное отсутствие реакции. Если у вас возникли сомнения, повторить обследование через 12 и 24 часа.

• Если реакция нормальная (помните, в бессознательном состоянии у больного нет нистагма, и имеется нормальное отклонение глаз), причиной комы не может быть очаг, локализованный в стволе головного мозга.

• Если Вы имеете ответ только в виде отведения одного глаза, причиной комы является очаг в среднем мозге. В этом случае повреждена глазодвигательная ядерная группа, и аддукция не может произойти.

Болезнь восьмой пары черепно-мозговых нервов. Когда у пациента имеется головокружение, шум в ушах и снижение слуха, диагностический поиск достаточно большой. Необходим тщательный анамнез. При атеросклеротических изменениях у пожилых пациентов и у тех, кто принимает трициклические антидепрессанты головокружение может быть постуральным. Это также может быть частью симптомокомплекса височной эпилепсии или совершенно доброкачественным проявлением у длинноногих молодых мужчин, которые, растут быстро и при этом отмечают, что когда он быстро встает комната вращается и у него исчезает зрение, и он может упасть. Глухота должны быть дифференцирована относительно поражения нерва, проводимости, или смешанного типа, а также при наличии поражении, вследствии невромы слухового нерва, отосклероза, болезнь Меньера, хронической инфекции уха, хронического злоупотребления алкоголя, травмы или наркотиков (например, канамицина).

Шум в ушах. Шум в ушах описывается как звоном, насвистыванием, жужжанием, потрескиванием или рев в ушах. Он может присутствовать в одном или обоих ушах и иногда даже может быть услышан другими лицами. Шум в ушах является распространенной жалобой и является редким симптомом. Он считается периферическим (при поражении нерва или более дистально) по своему происхождению, но может быть и центрального происхождения. Звон в ушах может быть рано дифферинцирован с невриномой слухового нерва. Некоторые пациенты с болезнью Меньера, чтобы забыть свои жестокие приступы головокружения, шум в ушах, рвоту приходят к врачу спустя годы, потому что прогрессирует глухота. Аспирин вызывает и обостряет шум в ушах, но некоторые пациенты никогда не находят эту связь. Звук может быть толкающим или пульсирующим и всегда значительно громче ночью в тихой спальне. Вы можете услышать этот шум у пациента со своим стетоскопом. Если пациент находится в преклонном возрасте, инвазивные исследования могут быть опасными. Иногда пациент с повышенным внутричерепным давлением жалуется на пульсирующий звук в голове.

Некоторые из сосудов в голове сжимаются. Звук исчезает, когда давление снижается. Когда пациент спит на боку, он может сжать затылочную ветвь задней ушной артерии между черепом и подушкой. Это может привести к пульсирующему, свистящему звуку.

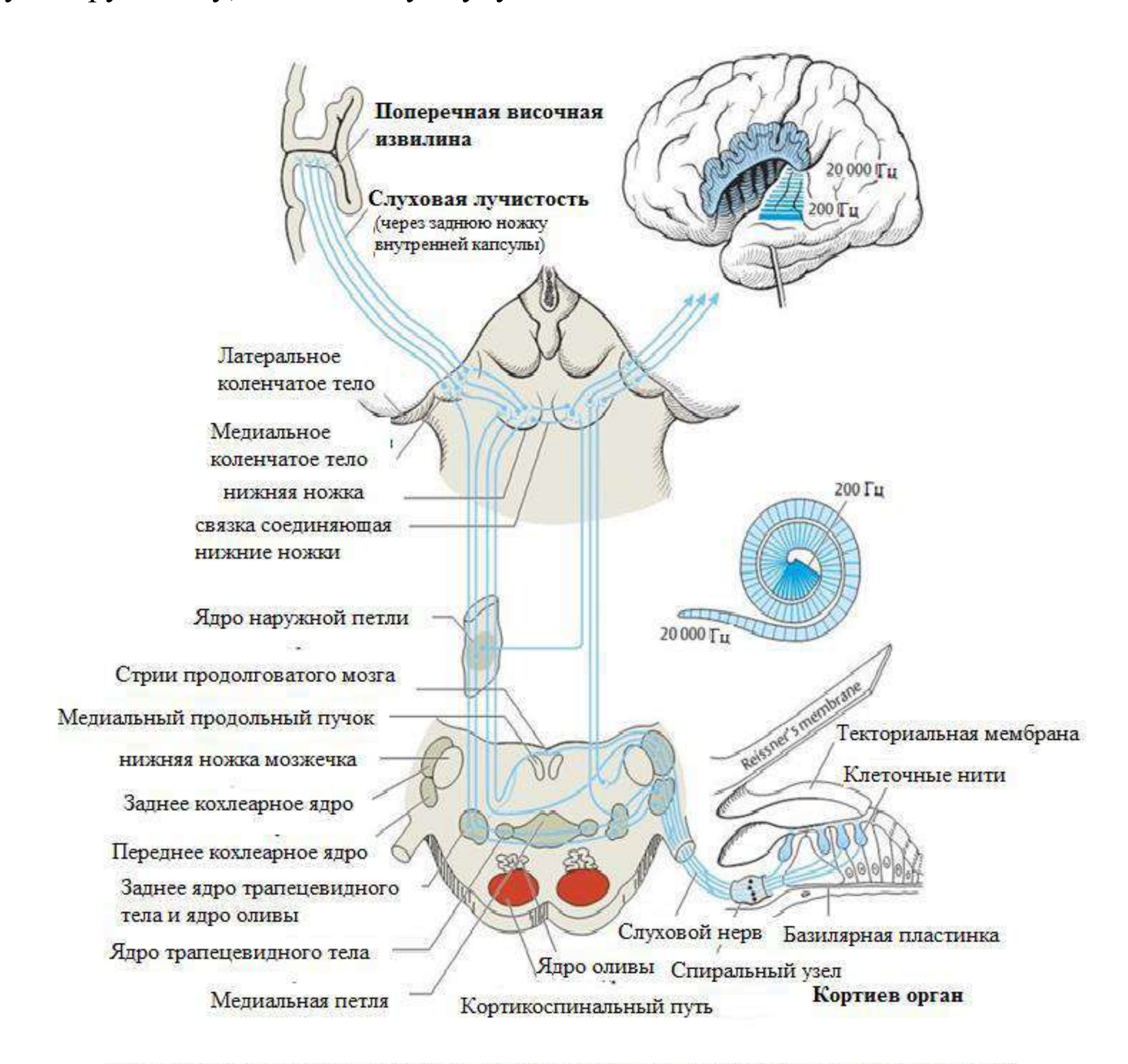


Рисунок 3.35. Слуховой путь. Центральные соединения слухового нерва

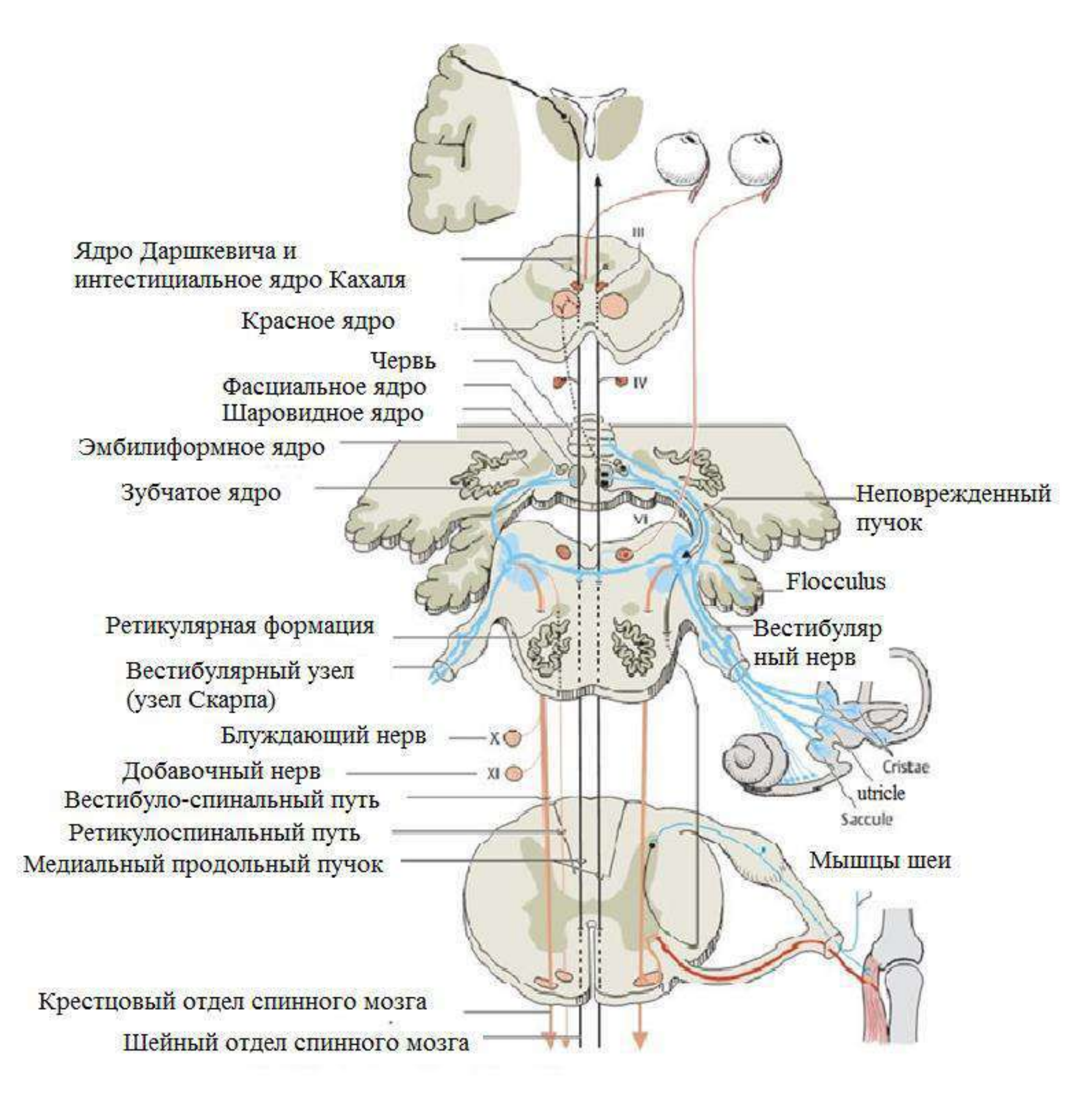


Рисунок 3.36. Центральные соединения вестибулярного нерва

Вагусная система (ЧН IX, X и черепная Порция XI пары)

Языкоглоточный нерв (ЧН IX)

Языкоглоточный нерв имеет много общих функций с промежуточным нервом, блуждающим нервом и краниальную часть добавочного нерва. Эти нервы могут рассматриваться как единая "блуждающая система". Все эти нервы смешанные (сенсорные и моторные), а некоторые из их компонентов возникают из общих ядер ствола мозга (ядро ambiguus и ядро solitarius)

Анатомические данные и распределение (рис. 3.40). Языкоглоточный, блуждающий, и добавочный нервы выходят из черепа вместе через яремное отверстие, которое является также местом для ганглиев языкоглоточного нерва, верхнего (внутричерепного) и нижнего (экстракраниального) ганглия. После выхода из овального отверстия,

языкоглоточный нерв проходит между внутренней сонной артерией и яремной веной по направлению к шилоглоточной мышце. Он располагается между шилоглоточной и шилоязычной мышцами и далее иннервирует корень языка, слизистую оболочку глотки, миндалины и заднюю треть языка. Кроме этого, выделяют следующие образования: барабанный нерв проходит от нижнего ганглия к барабанной полости и барабанному сплетению (Якобсон), а затем дальше с малым каменистым нервом, с аксонами слухового ганглия к околоушной железе (рис. 3.33). Он обеспечивает чувствительность в слизистой оболочке барабанной полости и в евстахиевой трубе.

Глоточные ветви, вместе с ветвями блуждающего нерва, образуют глоточное сплетение. Это сплетение иннервирует мышцы глотки.

Ветви каротидного синуса, которые идут от сонной артерии к каротидному синусу и к каротидному телу.

Лингвальные ветви, которые проводят вкусовые импульсы от задней трети языка.

Поражения языкоглоточного нерва

Изолированное поражение языкоглоточного нерва встречается редко; блуждающий и добавочный нервы, страдают также редко. Причинами поражения языкоглоточного нерва являются переломы основания черепа, сигмовидный тромбоз пазухи, опухоли каудальной части задней черепной ямки, аневризмы позвоночной или базилярной артерий, ятрогенные повреждения (вызванные хирургическими процедурами), менингиты и невриты.

Клинический синдром поражения языкоглоточного нерва характеризуется:

- Ухудшением или утратой вкусовых ощущений (агевзия) на задней трети языка
- Снижение или отсутствие небного рефлекса
- Анестезия в верхней части глотки и в области миндалин и основания языка
- Легкое нарушение глотания (дисфагия)
- Нарушение слюноотделения из околоушной железы

Языкоглоточные невралгии составляет около 1%, от общих тригеминальных невралгий. Языкоглоточная невралгия характеризуется интенсивными, пароксизмальными болями. Болезненные приступы обычно начинаются внезапно в глотке, шее, миндалинах или языке, и длятся несколько секунд или минут. Они могут быть вызваны глотанием, жеванием, кашлем, или разговором. Пациент боится кушать из-за

возникающей боли. Этот синдром обычно разрешается спонтанно в течение шести месяцев после начала заболевания. Постоянство наводи на мысль, что данные проявления обусловлены анатомическими причинами, такими как опухоль в глотке. Лечение сначала проводится с использованием карбамазепина или габапентина. В тех случаях, когда данное лечение не помогает, проводят нейрохирургическое вмешательство в виде микрососудистой декомпрессии.

Блуждающий нерв (ЧН X)

Блуждающий нерв обладает двумя ганглиями: верхним (яремный) ганглием и нижним (узловатый) ганглием, которые находятся у яремного отверстия.

Анатомические данные. Блуждающий нерв формируется от нижних жаберных дуг. Под нижним ганглием, нерв направляется с внутренней сонной и общей сонной артерией вниз, а затем проходит через верхнюю грудной апертуру в средостение. Здесь, правый блуждающий ствол переходит над подключичной артерией, в то время как левый ствол проходит позади рубчика и мимо дуги аорты. Затем оба ствола становятся приложением к пищеводу, с волокнами правого блуждающего ствола, на ее задней стороне, и левого блуждающего ствола на его передней стороне. Терминальные ветви блуждающего нерва затем сопровождают пищевод через пищеводное отверстие диафрагмы в брюшную полость.

Ветви блуждающего нерва.

По пути к брюшной полости, блуждающий нерв отдает следующие ветви (рис 3.40, 3.41.):

• Дуральные ветви: направляются от верхнего ганглия назад через яремное отверстие к твердой мозговой оболочке задней черепной ямки.

• слуховые ветви: от верхнего ганглия блуждающего нерва к коже на заднюю поверхность наружного уха и нижне-задней части наружного слухового прохода. Это единственная кожная ветвь блуждающего нерва.

• Глоточные ветви: они сопровождают волокна языкоглоточного нерва и симпатическое сплетение в глотке иннервируя мышцы глотки и мягкого неба.

• Верхний гортанный нерв: от нижнего ганглия к гортани. Этот нерв самостоятельно разделяется на две ветви. Внешняя ветвь отдает веточку к констриктору глоточной мышцы, а затем переходит к иннервации перстнещитовидной мышцы. Внутренняя ветвь представляет собой чувствительный нерв и иннервирует слизистую оболочку гортании, несколько ниже голосовых складок, а также слизистую оболочку надгортанника. Он также содержит вкусовые волокна для надгортанника и парасимпатические волокна, иннервирующие слизистые железы.

• возвратный гортанный нерв: Эта ветвь проходит вокруг подключичной артерии с правой стороны и дуги аорты слева (Рис 3,41), а затем направляется вверх между трахеей и пищеводом по направлению к гортани. Она участвует в иннервации моторики внутренний гортанной мускулатуры, за исключением перстнещитовидной мышцы, а также участвует в чувствительной иннервации гортани слизистой оболочки ниже голосовых связок.

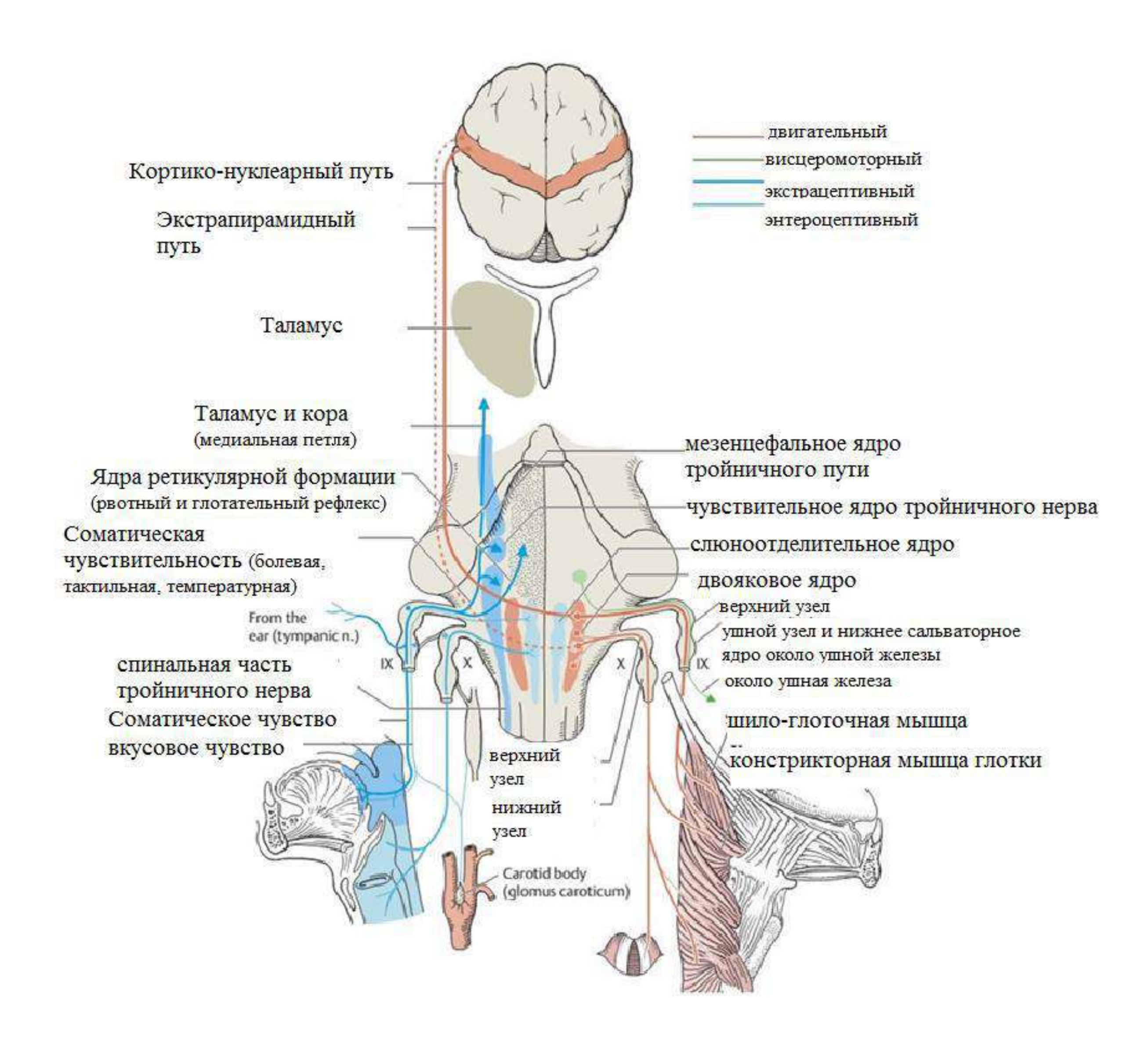


Рисунок 3.41. Центральные соединения языко-глоточного и блуждающего нерва и иннервируемые органы

• верхние шейные кардиальные и грудные кардиальные ветви: они сопровождают симпатические волокна к сердцу, путем сердечного сплетения.

• бронхиальные ветви: они образуют легочное сплетение в стенке бронхов.

• Передние и задние ветви желудка, печени, полости живота и почечные ветви: по ходу пути в полость живота и брыжеечное сплетение, вместе с

симпатическими волокнами в брюшную полость (к желудку, печени, поджелудочной железе, селезенке, почкам, надпочечникам, тонкому кишечнику, и проксимальной части толстого кишечника). В брюшной полости, волокна правого и левого блуждающих нервов становятся тесно связаны с симпатической нервной системой и больше не могут быть четко отделены от них.

Синдром одностороннего поражения блуждающего нерва

При этом синдроме мягкое небо свисает вниз на стороне поражения, рвотный рефлекс снижается, а речь больного носит носовой оттенок, так как носовая полость не изолирована от ротовой полости. Парез мышц гортани вызывает отклонение небного язычка в здоровую сторону, когда пациент издает протяжный звук. В результате возникает охриплость в отличие от пареза голосовых связок (поражения возвратного гортанного нерва с парезом внутренних мышц гортани, за исключением перстнещитовидной мышцы). Другими компонентами данного синдрома являются дисфагия, а иногда тахикардия и аритмия сердца.

Центральное поражение блуждающего нерва, в том числе пороки развития (например аномалия Киари, синдром Dandy-Walker и т.д.) могут вызывать опухоли, кровоизлияния, тромбоз, инфекции, воспаления, боковой амиотрофический склероз и аневризмы. Периферическое поражение блуждающего нерва могут быть в следствии неврита, опухоли, железистых нарушений, травм и аневризмы аорты.

Краниальная часть добавочного нерва (ЧН XI)

Добавочный нерв имеет два корешка, черепной и спинномозговой (рис. 3.42). Нейроны, формирующие корешок черепной части лежат в двойном ядре (*ambiguus)* рядом с нейронами, чьи процессы протекают в блуждающем нерве. Эта часть черепного нерва одиннадцатой пары лучше всего рассматривать как функциональный компонент блуждающего нерва, так как его функция, по существу, такая же, как и у части блуждающего нерва, который возникает в двойном ядре. (Спинномозговой корешок добавочного нерва, с другой стороны, имеет совершенно другую функцию.) Черепные корешки отделены от спинномозговых корешков в шейном отверстии, чтобы присоединиться к блуждающему нерву. Эту часть добавочного нерва, таким образом, можно отнести к "системе блуждающего нерва». Спинномозговые корешки и их функции будут рассмотрены ниже.

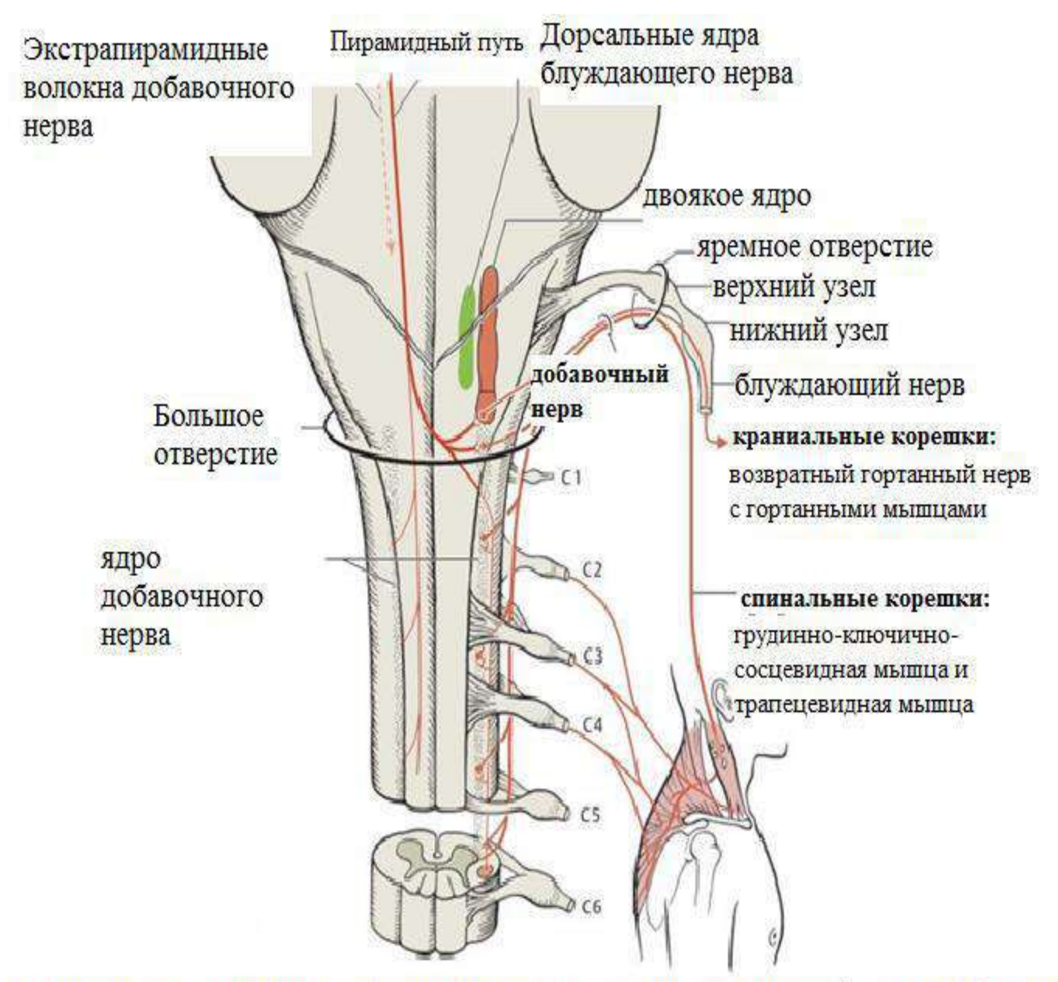


Рисунок 3.43. Центральные соединения и иннервируемые области добавочного нерва



Рисунок 3.39. А. Неправильный осмотр левой грудиноключичной мышцы.Пациент пытается повернуть голову вправо от сопротивления. Б. Правильный осмотр левой грудиноключичной мышцы. Пациент повернул голову вправо без сопротивления. Затем экзаменатор пытается вернуть голову в прежнее положение, когда пациент сопротивляется

Общая ядерная группа и распределение ЧН IX и X пары

Двойное ядро (*Nucleus Ambiguus)*

Двойное ядро является общим двигательным ядром языкоглоточного и блуждающего нервов и черепной части добавочного нерва (рис. 3.40, 3.41 и 3.42). Оно получает импульсы от нисходящей части коры головного мозга обоих полушарий по пути корковоядерного тракта. Ядро имеет двустороннюю иннервацию, и в этом случае одностороннее прерывание этих центральных нисходящих волокон не вызывает какого-либо серьезного дефицита в распределении на двигательное двойное ядро. Аксоны, которые формируются в двойном ядре направляются к языкоглоточному и блуждающему нервам и краниальной части добавочного нерва к мышцам мягкого нёба, глотки и гортани, а также к поперечно-полосатым мышцам верхней части пищевода. Двойное ядро

также получает афферентный иннервацию от спинальной части ядра тройничного нерва и от ядра
солитарного тракта. Эти импульсы являются афферентными для важных рефлекторных дуг, с помощью которых раздражение со слизистой в дыхательных путях и пищеварительного тракта формируют кашлевой рефлекс, глотание и рвоту.

Парасимпатические Ядра ЧН IX и X

Дорсальное ядро блуждающего нерва и нижнее ядро слюнных желез являются два парасимпатических ядра, которые направляют волокна к языкоглоточному и блуждающему нервам. Верхнее слюнное ядро является парасимпатическим ядром для промежуточного нерва, как описано выше (рис. 3.40 и 3.41).

Дорсальное ядро блуждающего нерва. Эфферентные аксоны спинного ядра блуждающего нерва направляются в качестве преганглионарных волокон блуждающего нерва к парасимпатическим ганглиям головы, грудной клетки и брюшной полости. После того, как синаптическое реле, коротких постганглионарных волокон передает висцеромоторные импульсы к гладкой мускулатуре дыхательных путей и желудочно-кишечного тракта вниз, к левоой кишечной кривизне, а также к сердечной мышце. Стимуляция парасимпатических волокон блуждающего нерва вызывает замедление сердечных сокращений, сужение гладких мышц бронхов и секреции бронхиальных желез. Перистальтика в желудочно-кишечном тракте способствует секреции из желез желудка и поджелудочной железы. Дорсальное ядро блуждающего нерва получает афферентную информацию из гипоталамуса, обонятельной системы, вегетативных центров в ретикулярной формации и от ядра солитарного тракта. Эти соединения являются важными компонентами рефлекторных дуг для контроля сердечно-сосудистой, дыхательной и пищеварительной функций. Импульсы от барорецепторов в стенке каротидного синуса, которые достигают дорсального ядра блуждающего нерва через языкоглоточный нерв, служат для нормализации артериального давления. Хеморецепторы в гломусной части каротидной системы__ участвуют в регуляции парциального давления кислорода в крови. Другие рецепторы в дуге аорты и парааортальных органов направляют афферентную импульсацию в дорсальное ядро блуждающего нерва через блуждающий нерв, и имеют аналогичные функции.
Нижние слюнные ядра. Парасимпатические волокна, возникающие в нижнем слюнном ядре далее направляются в составе языкоглоточного нерва к околоушной железе.

Висцеральные Афферентные Волокна IX и X пар ЧН.

Специальные висцеральные афферентные волокна. Тела клеток является афферентными вкусовыми волокнами языкоглоточного нерва (псевдоуниполярные нейроны) находятся в нижнем (экстракраниальном) ганглии, в то время как блуждающий нерв находится в нижнем ганглии. Обе группы волокон передают вкусовые импульсы от надгортанника и задней трети языка. Языкоглоточный нерв является в основном вкусовым нервом. Его центральные процессы направляются к солитарному тракту, к ядру солитарного тракта, который также принимает вкусовые импульсы от передних двух третей языка, и переходящие в промежуточный нерв (рис. 3.32). Из ядра солитарного тракта вкусовые импульсы поднимаются к вентральной части заднемедиального ядра таламуса, а затем дальше к вкусовой области коры, которая располагается в нижней части постцентральной извилины (рис. 3.32). Висцеральные афферентные волокна языкоглоточного нерва относятся к псевдоуниполярным клеткам верхнего (внутричерепного) ганглия, в то время как блуждающий нерв является производным от его нижнего ганглия. Эти волокна проводят чувствительные импульсы от слизистой оболочки задней трети языка, глотки (ЧН IX), а также грудной и брюшной полости (ЧН X) (рис. 3.40 и 3.41).

Соматические афферентные волокна ЧН IX и X

Болевые и температурные волокна. Ноцицептивные волокна связаны с температурой импульсацией от задней трети языка, верхней часть глотки, евстахиевой трубы, а волокна из среднего уха направляются через языкоглоточный нерв и верхний (внутричерепной) ганглий к ядру спиномозгового тракта тройничного нерва. Импульсы этого типа из нижней части глотки, кожи за ухом и части наружного слухового прохода, барабанной перепонки и твердой мозговой оболочки задней черепной ямки направляются в те же ядра ствола головного мозга в составе блуждающего нерва и его верхнего ганглия (яремный ганглий). Тактильные волокна (соматосенсорные волокна) из этих областей заканчиваются в главном сенсорном ядре тройничного нерва. Соматосенсорные импульсы поднимаются из этого ядра через медиальную петлю к таламусу, а оттуда к постцентральной части коры головного мозга.

Спинальные корешки добавочного нерва (ЧН XI)

Спинальная часть добавочного нерва является чисто двигательной и возникает в вентролатеральной части переднего рога, располагающийся от

C2 до C5 или C6 (рис. 3.42). сегментов. Корешки поднимаются на один или два сегмента в боковом канатике, а затем выходят из спинного мозга между передними и задними корешками, только сзади от зубчатых связок. Затем они поднимаются в субарахноидальное пространство и соединяются с волокнами корешков на более высоком уровне, чтобы сформировать общий ствол, который входит в череп через затылочное отверстие, соединившись на коротком протяжении с добавочным нервом. По мере того, как добавочный нерв проходит через яремное отверстие, спинальная часть нерва вновь отходит в качестве внешней ветви, в то время как часть черепных волокон присоединяются к блуждающему нерву. Внешняя ветвь спускается в затылочную область для иннервации кивательной и трапециевидной мышц. Она соединена со спинальными соматическими эфферентными волокнами с C2 по C4. Некоторые авторы утверждают, что добавочный нерв в основном иннервирует нижнюю часть мышцы, другие, что она главным образом иннервирует верхнюю часть. Поражение добавочного нерва приводит к атрофии верхней части трапециевидной мышцы. Внешняя ветвь также содержит несколько афферентных волокон, которые проводят проприоцептивную импульсацию в ствол головного мозга.

Поражения, влияющие на спинномозговые корешки добавочного нерва

Наиболее частой причиной периферического экстракраниального паралича добавочного нерва является ятрогенные травмы. Например, осложнение хирургических процедур в боковом треугольнике шеи (при биопсии лимфатических узлов), сдавление и радиационное поражение. Другие причины: травмы с или без переломов основания черепа, опухоли основания черепа (в частности, в области затылочного отверстия), а также аномалии краниоцервикального перехода. Интрамедуллярные поражения спинного мозга редко бывают достаточно обширными. Для поражения серого вещества переднего рога на одной стороне с уровня C1 до C4, совместно с внечерепным центральным параличом добавочного нерва, возможными причинами могут быть - сирингомиелия, боковой амиотрофический склероз, полиомиелит, другие причины.

Одностороннее прерывание наружной ветви после его выхода из яремной отверстия оказывает различное влияние на кивательную и трапециевидную мышцы. Кивательная мышца парализована (вялая) в полном объеме, в то время как трапециевидная мышца влияет только на верхнюю половину, потому что он также получает иннервацию от спинномозговых нервов сегментов с C2 по C4. Повреждение добавочного нерва дистальнее кивательной мышцы приводит исключительно к слабости трапециевидной мышцы. Такие травмы иногда случаются во время биопсий лимфатических узлов у заднего края кивательной мышцы.

Чувствительные расстройства не возникают, так как спинальная часть добавочного нерва является чисто двигательной.
При односторонней слабости кивательной мышцы, пациент испытывает трудности с поворотом головы в противоположную сторону. Двусторонняя слабость приводит к трудности удерживать голову прямо, или поднять голову, когда пациент лежит на спине. Слабость трапециевидной мышцы вызывает падение плеча вниз и наружу и смещение лопатки. Боковой подъем руки больше 90 ° нарушается, потому что трапециевидная мышца обычно помогает передней зубчатой мышце при этом движении. Простой осмотр пациента с параличом добавочного нерва выявляет атрофию кивательной мышцы, а также опущенное плечо.

Центральный парез. Спинальная часть добавочного нерва получает центральные импульсы нисходящего пути кортиконукларного и кортикоспинальных путей. Эти импульсы исходят в основном, из контралатеральной части полушарий головного мозга. Таким образом, поражение центральной нервной системы и нисходящих путей иногда приводит к контралатеральной слабости кивательной и трапециевидной мышцы, но слабость является лишь частичной из-за сохранившейся ипсилатеральной иннервации и, следовательно, ее легко не заметить.

Подъязычный нерв (ЧН XII)

Ядро подъязычного нерва (рис. 3.1, а на рис. 3.43) расположено в нижней трети продолговатого мозга, примыкающей к средней линии и чуть ниже дна четвертого желудочка (в так называемом подъязычном треугольнике). Он состоит из нескольких групп клеток, иннервирующих отдельные мышцы языка. Эти клетки аналогичны моторным клеткам передних рогов спинного мозга.
Супрануклеарная иннервация ядра подъязычного нерва. Произвольные движения языка осуществляются по корково-ядерному тракту, который спускается через внутреннюю капсулу совместно с корково-спинальным трактом и заканчивается в ядре подъязычного нерва. Ядро подъязычного нерва получает свою афферентную иннервацию, в основном из контралатерального полушария головного мозга, хотя также есть частично ипсилатеральная инервация. Он получает дополнительную информацию из ретикулярной формации, ядра солитарного тракта (вкус), среднего мозга (покрышечно-спиннальный тракт), а также ядра тройничного нерва. Эти соединения участвуют в рефлексах, обеспечивают глотание, жевание, сосание и облизывание. Поскольку мышцы обеих сторон языка образуют функциональный блок и иннервируются обоими полушариями головного мозга (хотя в основном контралатерально), одностороннее надъядерное поражение не приводит к существенному дефициту движения языка.

Направление и распределение подъязычного нерва. Подъязычный нерв является соматическим эфферентным (двигательным) нервом. Его аксоны спускаются в ствол мозга и выходят из ствола мозга в качестве корешков по передней борозде между нижней оливой и пирамидами. Подъязычный нерв выходит из черепа через подъязычный канал (рис. 3.5 и 3.43) и проходит в нижнем шейном отделе между яремной веной и сонной артерией вместе с волокнами первых трех шейных сегментов. Эти волокна, не имеют никакого отношения к подъязычному нерву, направляются отдельно от него на коротком расстоянии для иннервации подъязычной мышцы, т.е. мышц языка, грудинно-подъязычной и подъязычной мышц. Подъязычный нерв иннервирует мышцы языка, шилоязычную мышцу, подъязычно-язычную и подбородочно-язычную мышцы.

Паралич подъязычного нерва. При одностороннем параличе подъязычного нерва язык обычно отклоняется в паретичную сторону. Подбородочно-язычная мышца отвечает за **высовывание** языка (рис. 3.43). Если подбородочно-язычная мышца слабая на одной стороне, сила противоположной мышцы преобладает и толкает язык на сторону поражения. Двусторонний надъядерный паралич вызывает выраженную дизартрию и дисфагию (псевдобульбарный паралич).
Ядерное повреждение, влияющее на подъязычный нерв, проявляется двусторонним вялым параличом языка с атрофией и фасцикуляциями, так как ядра для двух сторон расположены близко друг к другу. В тяжелых случаях язык паретичен и лежит на дне полости рта и имеются выраженные фасцикуляции. Речь и глотание сильно нарушены. Причиной может быть прогрессивный бульбарный синдром, боковой амиотрофический склероз, сирингобульбия, полиомиелит, и сосудистые процессы.
Периферическое поражение подъязычного нерва имеет те же последствия, как и ядерное поражение, но паралич, как правило, только на одной стороне. Причиной может быть опухоль, инфекция / воспаление и заболевания сосудов.
Блуждающий нерв - смешанный нерв. Он имеет афферентные волокна от твердой мозговой оболочки задней черепной ямки, наружного уха, глотки, гортани, трахеи, пищевода, а также грудной и брюшной полости. Он посылает парасимпатические волокна к грудной и брюшной полости и к двигательным мышцам нёба, глотки и гортани. Неврологическое обследование блуждающего нерва проблематично и направлено в основном на исследование мышц неба, как констрикторов и сфинктеров глотки, так и мышцы гортани.
Нёбо
При одностороннем парезе нёба не может быть никаких симптомов. При

осмотре нёбная дуга на паретичной стороне ниже. Попросите пациента, чтобы он быстро сказал "ах". Средняя линия неба будет отклоняться к здоровой стороне. Нормальная дуга неба будет подниматься имея кривизну, а паретичная сторона будет опускаться и несколько выпрямляться (рис 3,36 А и В). Отклонение язычка не имеет значения. Он мягкий и гибкий, а иногда висит по средней линии или отклоняется вправо или влево. Игнорируйте это. Двусторонний паралич небной занавески вызывает заложенность, срыгивание и гнусавый голос, что затрудняет для пациента произношение буквы Б и Г. Еогда он говорит Вы можете услышать воздух, выходящий из носа.

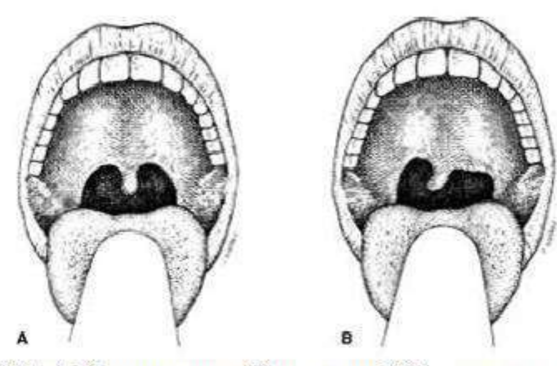


Рисунок 3.37. А. Нормальные нёбные дуги. Б.Паралич левой нёбной дуги. Когда больной произносит "Ах", срединная линия сдвигается к правой арке, поднимается и изгибается, а левая остается ниже и прямолинейнее

Глоточный рефлекс. Был описан как функционирование языкоглоточного нерва. Многие люди не имеют замыкательного рефлекса, в то время как его выпадение начнет проявляться, как только вы положили полоску на язык и прежде чем вы коснетесь неба или глотки. Существует физиологическое тестирование замыкательного рефлекса когда пациент глотает. Если он может удерживать жидкость без попадания ее в носовую полость, его нёбо поднимается. Глоточные мышцы, сжимающие глотку, могут быть причиной "сопротивления движения" пищевого комка а затем направляют его в пищевод. У пациента, имеющего парез глотки, несмотря на нормальное жевание, пища не будет проталкиваться вниз. Он также имеет «влажную» речь, потому что слизь и слюна (и питание) остаются в глотке и переходят в гортань. Это вызывает кашель. Такие пациенты неоднократно откашливаются с большими трудностями. Рвотный рефлекс отсутствует. Односторонний парез глотки вызывает минимальную или умеренную дисфагию, кашель, и бисерный_голос. Двусторонний парез глотки является катастрофичным для пациента с отсутствием кашля, и выраженной дисфагией.

Гортань

Односторонний парез гортани может привести к хриплому, слабому голосу, который со временем улучшается. При периферическом поражении наблюдается только поражение возвратного гортанного нерва. Обе отводящие и приводящие мышцы гортани и нижнего сфинктера глотки могут быть паретичны. Если поражение более проксимально, то будет парез небных и глоточных мышц. Двусторонний парез при дистальном поражении (тиреоидэктомия) будет представлен хриплым, слабым голосом с одышкой. При неповрежденном верхнем гортанном нерве (более проксимальная ветвь блуждающего нерва) трахея и проводящие дыхательные пути становятся опасно узкими. При более проксимальном поражении, которое вызвано двусторонним парезом, наблюдается парез неба и глотки. Голосовые связки находящиеся в среднем положении, голос слаб без стридора, нет одышки и нет силы к кашлевому толчку, с наличием дисфагии.

Как смотреть голосовые связки

1. Попросите пациента открыть рот, сидеть на месте, и дышать через рот. Держите и тяните его язык вниз, положив шпатель на язык левой рукой. Светить фонариком на корень языка, как показано на рисунке 3.37.
2. Положите теплое (не горячее) зеркало далеко в глотку, пока вы не сможете увидеть внизу гортань и можете увидеть голосовые связки.
3. Попросите пациента сказать "а, да" и "ах, ах" несколько раз.
4. Сравните количество и скорость движения двух голосовых связок. Если коснетесь его нёба или зева зеркалом то вызовите у него спазм . В этом случае немного спрея с лидокаином позволит временно отсрочить рефлекторный спазм.



Рисунок 3.38. Чтобы осмотреть гортань, возьмите фонарик и лезвие языка (склеенные вместе) в левой руке, а тёплое зеркало на правой руке.

Что нужно помнить о 9 и 10 черепных нервах

• Может ли пациент глотать жидкость и твердую пищу?
• Есть поперхивание или кашель, когда он глотает?
• Изменился ли каким-либо образом голос?
• Может ли пациент вызвать кашель силой?
• Отсутствующий рефлекторный спазм (двусторонний) часто является нормальным; односторонне отсутствие рефлектороного спазма не является нормальным.
• Является ли речь "клокочущей"? Есть ли у пациента проблемы с удалением слизи из его дыхательных путей?

Болезни, влияющие на 9 и 10 нервы

Это могут быть:
• Центральный инфаркт ствола мозга, сирингобульбия, глиомы, полиомиелит, и боковой амиотрофический склероз
• На основании мозга - хронический менингит, менингиомы, аневризмы, невриномы слухового нерва, и гранулематоз Вегенера.
• Периферические проникающие травмы шеи, увеличение трахеобронхиальных узлов, аневризма аорты и средостения с объемными поражениями
• Миастения может проявляться прогрессирующей слабостью голоса. Чем больше говорит пациент, тем более слабее становится голос, с или без дисфагии.
, Окулофарингиальная дистрофия иногда приводит к большему или меньшему размеру глотки с точки зрения жалоб больного

• Псевдобульбарный паралич - Может быть представлен нарушением речи, жевания и глотания.
• Девятый и десятый черепно-мозговые нервы передают некоторые ощущения от наружного уха, заднего неба, и от других областей. Языкоглоточная невралгия проявляется приступами тяжелых, стреляющих болей, коротких по продолжительности и обычно индуцирующихся при глотании. Боль в горле и ухе аналогична проявлению невралгии тройничного нерва, и может быть симптомом компрессии нервного ствола (невриномы или аномальным судна). Каждый приступ боли может сопровождаться транзиторным изменением частоты сердечных сокращений и ритма с потерей сознания (сонная ветвь языкоглоточного нерва иннервирует синокаротидный узел).
• синдром яремного отверстия.
Поражение девятого, десятого и одиннадцатого черепно-мозговых нервов. При внутричерепной причине, обычно это компрессия ствола мозга, проявляется признаками поражения пирамидных путей. Если это вызвано экстракраниальной причиной, это чаще поражение шейных симпатических волокон и двенадцатой пары черепных нервов. Причина поражения, как правило, это первичные или метастатические опухоли основания черепа, опухоли яремного гломуса, менингиомы, или эпидермоидные опухоли.
• краниальные полиневриты. Это заболевание неизвестной этиологии. Они возникают у пожилых пациентов в виде параличей нескольких нижних черепных нервов. Они, проявляются в виде карциномы носоглотки или метастатической карциномы у основания черепа.
• дифтерийные и ботулотоксины. Оба могут вызвать бульбарный синдром

Подъязычный нерв (12 ЧН)

Двенадцатая пара ЧН - подъязычный нерв является двигательным нервом и иннервирует мышцы языка.

Как проверить подъязычный нерв

1. Попросите пациента открыть рот без высунутого языка. Посмотрите в его рот. Оцените толщину языка? Является ли он плоским, прямым, морщинистым, двигается, или он неподвижный? Ослабленный язык будет казаться ниже, во рту по сравнению с нормальным языком. Является средняя линия языка по средней линии рта?
2. Пациент должен толкать ее язык прямо из его рта. При некоторых заболеваниях язык не может выступать за зубы. Язык обычно выходит по средней линии. Если одна половина языка слаба или парализована, язык всегда будет выходить из рта в слабую сторону, независимо от того,

является ли это поражение центрального или периферического двигательного нейрона.

При более легкой степени слабости необходимо, чтобы пациент толкал язык в его щеку, пока вы держите палец за щеку. это следует Делать как справой так и с левой стороны. Большинство здоровых людей могут высунуть язык изо рта примерно на одну треть или до половины его длины. Язык может быть альтернативно высунут и обратно быстро вернуть в рот. Это движение языка является нормальным и становится медленным при некоторых заболеваниях. Попросите пациента, чтобы он высунул свой язык, а затем повел его из стороны в сторону. Попросите пациента быстро повторить звук «ля-ля-ля-ля». При Паркинсонизме, мозжечковых расстройствах или парезе языка этот звук сделается ненормальным.



Рисунок 3.40. Чтобы проверить силу языка, пациент толкает его в щеку к пальцу экзаменатора справа и затем слева

Болезни Двенадцатой пары ЧН

Большинство двустороннего поражения языка являются результатом бокового амиотрофического склероза.

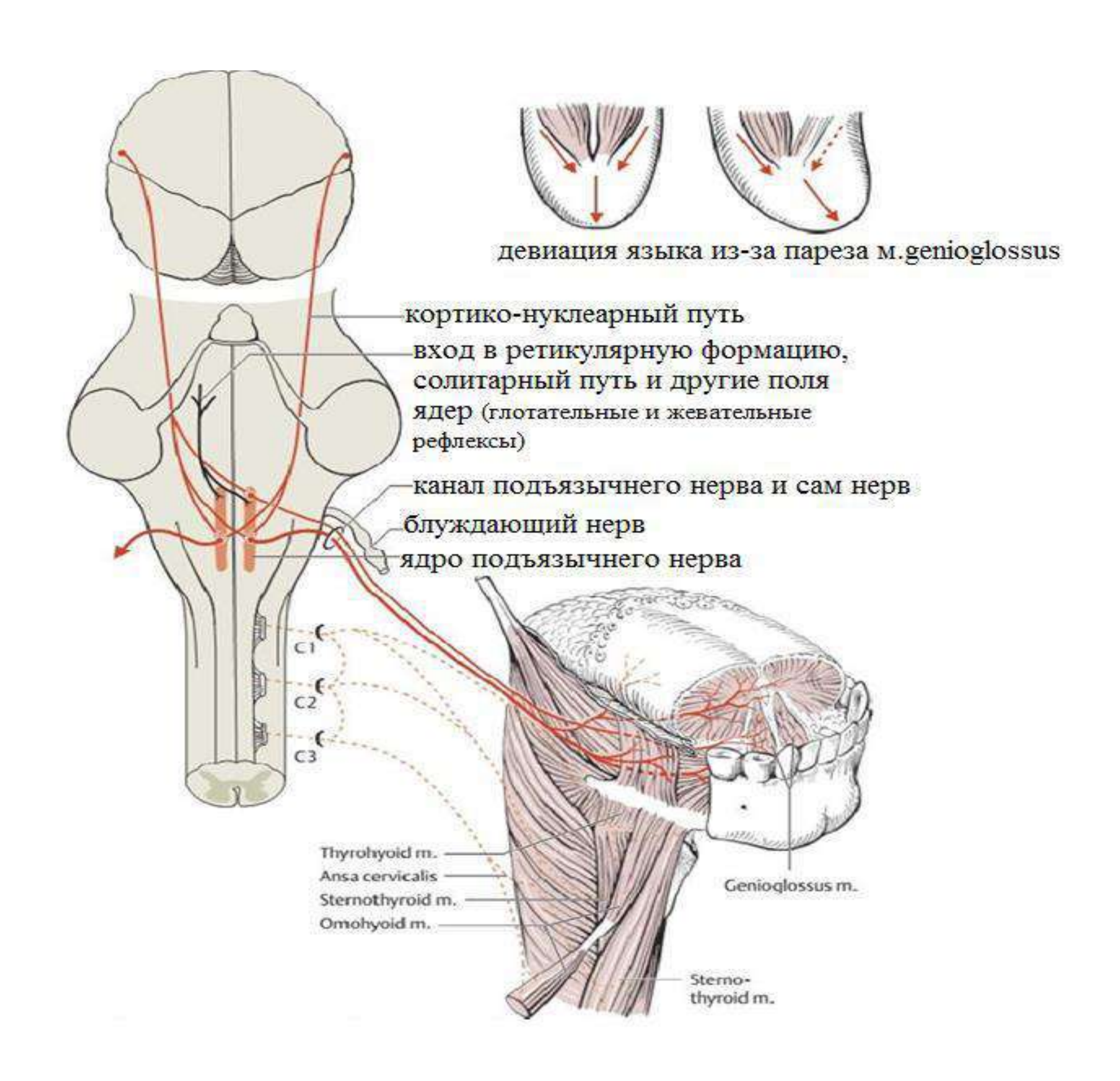


Рисунок 3.44. Центральные соединения и иннервируемые места подъязычнего нерва

Роль базальных ганглиев в двигательной системе: Филогенетические аспекты

Базальные ганглии являются частью двигательной системы. Основными ядрами базальных ганглиев являются хвостатые ядра, скорлупа и бледный шар, которые лежат в подкорковом белом веществе телэнцефалон. Эти ядра связаны друг с другом, с моторной корой, формируя сложные регуляторные цепи. Они оказывают возбуждающее и тормозящее действие на корковый центр движения. Они играют важную роль в инициации и модуляции движений, а также в контроле мышечного тонуса. Поражение базальных ганглиев, а также других, функционально связанных ядер, таких как черная субстанция и субталамические ядра, могут производить либо избыток, либо недостаток импульсов движения, связанных с патологическим изменением мышечного тонуса. Наиболее

распространенным заболеванием базальных ганглиев является болезнь Паркинсона, которая характеризуется клинической триадой: ригидностью, акинезией и тремором.

Терминологические особенности.

Иерархически центром контроля движений является кора головного мозга, чьи сигналы передаются по пирамидному пути к двигательным ядрам черепных нервов и к клеткам передних рогов спинного мозга. Ряд других структур центральной нервной системы участвуют в инициации и модуляции движения. Наиболее важными из этих "вспомогательных двигательных центров" являются базальные ганглии, комплекс подкорковых ядер, расположенных в глубине белого вещества телэнцефалон. Пирамидная система рассматривается как "основная" система для контроля движения, так как она обеспечивает наиболее прямое и наиболее быстрое соединение между корой и двигательным нейроном ствола головного мозга и спинного мозга. Все остальные структуры, играющие роль в движении, были отнесены к так называемой "экстрапирамидной системе». Пирамидная и экстрапирамидная системы функционируют самостоятельно. Они являются субъединицами единой интегрированной опорно-двигательной системы и, тесно связаны друг с другом, как структурно, так и функционально. Существуют обширные связи, например, между моторной корой и стриатумом, который является важной частью в базальных ганглиев.
Полосатое тело является важным центром управления для функционирования опорно-двигательного аппарата. Полосатое тело является филогенетически старым двигательным центром в центральной нервной системе, спинном мозге и примитивном аппарате ретикулярной формации среднего мозга в тектум. На протяжении филогенеза, рядом был сформирован бледный шар (paleostriatum), а затем неостриатум (хвостатое ядро и скорлупа), которые увеличивались параллельно с корой головного мозга. Неостриатум особенно хорошо развит у высших млекопитающих, в том числе и у людей. По мере того как филогенетически более поздние структуры становились большими, в большей степени старые структуры пришли под их влияние. Филогенетически в более старых видах, более старые нервные центры в первую очередь были ответственны за поддержание нормального мышечного тонуса и для более или менее автоматического управления движениями. По мере развития коры головного мозга, филогенетически более старые двигательные центры (палеостриатум и стриатум) все чаще переходили под контроль новой двигательной системы, т.е. пирамидной системы. Человечество в своем филогенетическом развитии достигло точки, где чем старше нервные центры, тем больше они не могут компенсировать потери новых функций. У людей при спастических парализованных конечностях все еще можно

увидеть, некоторые непроизвольные движения, называемые сопутствующими движениями, которые порождаются старыми двигательными центрами.

Компоненты базальных ганглиев, а также их связи

Ядра

Базальные ганглии включают все функционально взаимосвязанные ядра внутри белого вещества телэнцефалон, которые эмбриологически формируются из ганглиозных возвышений (передняя часть везикул телэнцефалон). Основными ядрами базальных ганглиев являются хвостатые ядра, скорлупа, и часть бледного шара других ядер, которые считаются частью базальных ганглиев на эмбриологическом основании являются ограда мозга (claustrum) и миндалина (amygdala). Миндалина уже обсуждалась в связи с лимбической системой. Хвостатое ядро образует часть стенки бокового желудочка и, как и он, имеет дугообразную форму, благодаря вращению телэнцефалон во время эмбрионального развития. Голова хвостатого ядра образует боковую стенку бокового желудочка. Хвост образует крышу нижнего рога бокового желудочка в височной доле, простирающиеся далеко вперед, как миндалевидное тело, которое лежит на переднем конце нижнего рога. Поэтому хвостатое ядро можно рассматривать в двух отдельных местах на коронарном срезе, в боковой стенке корпуса бокового желудочка, а также в крыше нижнего рога. Ростральная часть (головка) хвостатого ядра является продолжением скорлупы.

Скорлупа лежит сбоку от бледного шара (бледный, названо так из-за его относительно бледной окраски), покрывая его как оболочку и расширяясь несколько за его пределы как рострально, так и каудально. Скорлупа и бледный шар отделены друг от друга тонким слоем белого вещества под названием медиальной медуллярной пластинкой. Хвостатое ядро и скорлупа связаны многочисленными небольшими мостиками серого вещества, которые рассматриваются в качестве полос в анатомических участках. Эти два ядра функционируют вместе, поэтому, было дано альтернативное название - полосатое тело. Исчерченность возникает в процессе развития, когда волокна внутренней капсулы растут первоначально через однородные базальные ганглии. **Бледный шар.** Третье основное ядро базальных ганглиев состоит из внутреннего и внешнего сегмента. Поскольку бледный шар филогенетически старше других ядер, его также называют палеостриатум (paleostriatum). Часть его, говоря эмбриологически, компонент диэнцефалон. Скорлупу и бледный шар собирательно называют чечевицеобразным или линзовидным ядром.

Ассоциативные ядра. Другие ядра, которые тесно функционально связаны с базальными ганглиями включают в себя два ядра среднего мозга - черная субстанция (совмещенная и соединена со стриатумом) и красное ядро, одно Диэнцефальное ядро, субталамические ядра (совмещенные и соединены с бледным шаром). Бледный шар каудально граничит с ростральной частью (красная зона) черной субстанции. Паллидум, черная субстанция и красное ядро содержит большое количество желез. Темная пигментация черной субстанции ("черное вещество") связано с его высоким содержанием меланина.

Связи базальных ганглиев

Нервные связи базальных ганглиев друг с другом и с другими областями мозга еще до конца не изучены. Основные афферентные и эфферентные пути будут описаны в этом разделе.

Афферентные пути к Полосатому телу. Полосатое тело получает афферентные данные из обширных областей коры головного мозга, в частности двигательной зоны лобной доли, т.е. участки по Бродману 4, 6аα; и 6а. Эта корковая афферентная информация получена из проекционных нейронов коры головного мозга (пирамидных клеток пятого слоя коры), являются глутаматергическими, направляются ипсилатерально, и местно организованы. Нет взаимных волокон, идущих от полосатого тела обратно в кору головного мозга. Еще одна афферентная информация для полосатого тела приходит от центромедианного ядра таламуса, и, вероятно, является активирующим. Этот афферентный путь передает импульсы от мозжечка и ретикулярной формации среднего мозга в стриатум. Черная субстанция посылает дофаминергические афферентные волокна в стриатум, чьи поражение является причиной болезни Паркинсона. И, наконец, полосатое тело также получает серотонинергическую информацию из ядра шва.

Другие афферентные пути.

Бледный шар получает свою главную афферентную информацию из полосатого тела и не получает никаких прямых афферентных волокон из коры головного мозга. Кортикально полученные афферентные волокна, тем не менее, направляются в черную субстанцию, красные ядра и гипоталамические ядра.

Эфферентные пути

Эфферентные пути полосатого тела. Основные эфферентные проекции Полосатого тела идут на внешние и внутренние сегменты бледного шара. Другие эфферентные волокна направляются в компактную часть и сетчатой части черной субстанции. Начальные клетки стриальных эфферентных волокон ГАМКергических остроконечных нейронов, которые являются наиболее распространенным типом клеток в стриатуме.

Эфферентные пути от бледного шара. Основным контингентом эфферентных волокон направляющихся к таламусу, которые, в свою очередь, направляются в кору головного мозга, завершая петлю обратной связи. Функциональная интерпретация афферентной и эфферентной проекции базальных ганглиев требует рассмотрения конкретных нейротрансмиттеров и рецепторов, приводящих к неврологическому дефициту, в тех случаях, когда определенные пути перестают нормально функционировать. Таким образом, болезнь Паркинсона характеризуется дегенерацией дофаминергических нейронов черной субстанции, которые направляются в Полосатое тело. Клинический дефицит, наблюдаемый при болезни Паркинсона дает ключ к пониманию функционирования нигростриатной системы у здоровых людей.

Участие базальных ганглиев в регуляторных связях.
Базальные ганглии и их афферентные и эфферентные соединения являются неотъемлемой частью сложных регуляторных схем, которые возбуждают и тормозят нейроны моторной коры. Нейронные передачи в пределах этих схем могут быть охарактеризованы с точки зрения анатомического курса, по которому направляются импульсы, а также конкретных нейротрансмиттеров и рецепторов, которые могут участвовать в каждом синапсе. Одна или больше важных цепей передают импульсы по двум отдельным путям от коры, через полосатое тело, в бледном шаре, а затем к таламусу и обратно в кору головного мозга.

Кортико-стриато-палидо-таламо-кортикальный путь. Двигательная и чувствительная часть коры головного мозга посылает топографически организованную проекцию в стриатум, который использует возбуждающий нейротрансмиттер - глютамат. За стриатумом, базальная ганглионарная схема распадается на две части, которые известны как прямые и косвенные пути.

Прямой путь. Прямой путь является ГАМК-эргический, направляется от стриатума к внутреннему паллидарному сегменту. Вещество Р используется в качестве второго передатчика. Из паллидума, путь переходит к проекции глутаматергических нейронов таламуса, которые завершают цикл обратно возврата к коре головного мозга.

Непрямой путь. Косвенный путь, который использует нейромедиатор ГАМК и энкефалин, направляется от стриатума к внешнему сегменту паллидума. Из этой точки ГАМК -ергическая проекция переходит к субталамическому ядру, которое, в свою очередь, посылает глутаматэргическую проекцию на внутренний сегмент паллидума. Дальнейший ход косвенного пути идентичен прямому пути, то есть от таламуса обратно в кору головного мозга. Комбинация ингибирующих и возбуждающих нейротрансмиттеров, используемых этими двумя путями, позволяет получить общий эффект от стимуляции прямого пути на кору

головного мозга, являющимся возбуждающим. Стимуляция непрямого пути является ингибирующей. Дофаминергическая проекция из черной субстанции (компактная часть) играет модулирующую роль в этой системе.

Функции и дисфункции базальных ганглиев нормальные функции базальных ганглиев. Базальные ганглии участвуют во многих двигательных процессах, в том числе и выражение эмоций, а также в интеграции чувствительных и двигательных импульсов, а также в когнитивных процессах. Базальные ганглии выполняют свои двигательные функции косвенно через влияние, которое они оказывают на премоторную, двигательную зону, а также на дополнительные корковые области головного мозга. Основная функциональная роль базальных ганглиев - инициирование и упрощение процедур произвольных движений, а также одновременное подавление нежелательных или непроизвольных воздействий, которые могли бы нарушить бесперебойное и эффективное выполнение движений. Кроме того, базальные ганглии, по-видимому используют проприоцептивные обратные связи от периферии, сравнивая модели движения или программы, генерируемые моторной корой с движениями, которые фактически были инициированными, так что движение является предметом постоянного уточнения с помощью непрерывного серверного контролирующего механизма.

Типичный дефицит. Поражение базальных ганглиев может приводить к сложным двигательным расстройствам и когнитивным нарушениям различных типов в зависимости от их места и степени. Клинические нарушения, при вовлечении базальных ганглиев можно представить с дефицитом движения (гипокинезии) или избытком движения (гиперкинезия, хорея, атетоз, судорожные подергивания). Аномалии мышечного тонуса обычно сопровождают аномалии двух указанных выше типов, но также может быть преобладающим или единственным проявлением дисфункции (дистонии) базальных ганглиев. Болезнь Вильсона является хорошим примером расстройством базальных ганглиев, где можно увидеть сочетание всех вышеперечисленных проявлений из-за переменного и диффузного поражения различных ядер и подсистем.

Клинические синдромы при поражении базальных ганглиев

Паркинсонизм

Этиология и патогенез. При идиопатической болезни Паркинсона, дофаминергическая нигростриатальная проекция дегенерирует. Следовательно, активность ГАМКергической активации из нейронов стриатума повышается, и, таким образом, существует избыток активности в косвенной базальной ганглиевой петле. В то же время, гипоталамическое ядро также показывает повышенную активность тем самым чрезмерно подавляет глутаматергическую активность нейронов таламуса. Общий

эффект приводит к торможению на выходе базальной ганглиевой петле, и, следовательно, к снижению активации корковых двигательных областей.
Характерным заболеванием является деменция с включением интрацитоплазматических телец Леви. Одним из основных компонентов телец является наличие α-синуклеина. Не известно, какую роль играет этот белок в патогенезе спорадической болезни (идиопатический) паркинсонизма. При семейных формах болезни Паркинсона, которые представляют небольшое количество случаев, мутации в нескольких различных генах вызывают заболевание. Мутации также находятся в альфа-синуклеине, что предполагает прямую патологическую роль в дегенерации дофаминергических нейронов. Семейные формы, как правило, показывают более раннее начало заболевания и специфические клинические симптомы.
В дополнение к идиопатической болезни Паркинсона существуют симптоматические формы паркинсонизма, которые вызваны структурными / воспалительным поражением центральной нервной системы, или токсическим воздействием. Таким образом, Паркинсонизм может быть сформирован с помощью лекарственных препаратов (нейролептики, противорвотные средства, антагонисты кальция, резерпин, и препараты содержащие гипотензивные агенты), а также энцефалитом, ишемическим поражением, интоксикацией, а также нарушением обмена веществ. Если типичные проявления паркинсонизма рассматриваются вместе с другим неврологическим дефицитом, предполагается, что имеется дисфункция других центральных нервных структур указывающих на проблемы за пределами базальных ганглиев. В этом случае говорят, что имеется синдром Паркинсона - плюс сопутствующая патология. Есть целый ряд различных заболеваний, где первично устанавливается болезнь Паркинсона - плюс наличие других синдромов. Например, паркинсонизм, вертикальный паралич взгляда, а также ригидность затылочных мышц, что составляет характерную клиническую триаду синдрома Стила – Ричардсона -Ольшевского, также известного как прогрессирующий надъядерный паралич. С другой стороны, тяжелая вегетативная дисфункция, постуральная неустойчивость с наличием неврологического дефицита с вовлечением других компонентов центральной нервной системы (т.е. признаки вовлечения Пирамидального тракта) наблюдаются при множественной системной атрофии.

Клинические проявления. Потеря дофаминергических афферентов в стриатуме приводит к снижению произвольных движений (гипокинезия), постоянному повышенному, восковому мышечному тонусу (ригидность), а также колебательным движениям на частоте 4¬6 Гц, когда конечности находятся в состоянии покоя (тремор покоя).

Болезнь Паркинсона имеет три клинических подтипа, которые определяются двигательными проявлениями и которые могут преобладать в каждом типе:
• Пациенты с акинетико-ригидным типом болезни Паркинсона могут быть диагностированы еще на ранней стадии заболевания по нарастающей бедности в движениях, в том числе отсутствие дополнительных движений в руках, медленная шаркающая походка, отсутствие выражения мимики на лице (гипомимия), и характерная сутулость. Некоторые пациенты первоначально жалуются на ригидность плеча ("замороженное плечо"), что может сформировать ошибочное мнение и направить больного к ортопеду, но прогрессирующее течение заболевания уточнит истинный диагноз.
• Больные с доминирующим тремором при болезни Паркинсона страдают, в основном от низкочастотного тремора покоя, который, как и при других двигательных проявлениях, в начале заболевания часто носит односторонний характер. Паркинсонический тремор часто носит характер по типу скатывания пилюль (см Клинический случай 1). Пациенты с болезнью смешанного типа Паркинсона показывают более или менее одинаковое проявление акинезии, ригидности и тремора.

Баллизм и дистония

Баллизм. Это редкое заболевание вызвано поражением гипоталамического ядра. Это приводит к большой амплитуде движения конечностей по типу броска / метания, в проксимальных суставах. В подавляющем большинстве случаев он возникает только на одной стороне (hemiballism) контралатеральной к поражению.
Дистония характеризуется непроизвольными, долгосрочными сокращениями мышц, которые производят странные движения и приводят к искажению позы конечностей. Как и многие другие виды двигательных расстройств, вызванные болезнями базальных ганглиев, дистония усиливается при умственной концентрации или при эмоциональном стрессе и улучшается во время сна. В межинтервальный период, когда дистония отсутствует, мышечный тонус при пассивном перемещении пораженных конечностей имеет тенденцию к уменьшению.

Мозжечок

Мозжечок является центральным органом для точной координации движений. Он обрабатывает информацию из нескольких сенсорных каналов (в частности, вестибулярной и проприоцептивной), вместе с моторными импульсами и модулирует активность области двигательных ядер в головном и спинном мозге. Анатомически мозжечок состоит из двух полусфер и червя, который лежит между ними. Он связан со стволом головного мозга с помощью трех ножек мозжечка. Анатомически

разделяют кору мозжечка и белое вещество, в котором встроены глубокие ядра мозжечка. Кора мозжечка в первую очередь отвечает за интеграцию и обработку афферентных импульсов. Они проецируются на глубокие ядра мозжечка, которые в последующем формируют большую часть эфферентных волокон, которые выходят из мозжечка. Функционально (и филогенетически), мозжечок делится на три составляющие: вестибуло-мозжечковую (vestibulocerebellum), спино-мозжечковую (spinocerebellum) и церебро-мозжечковую (cerebrocerebellum). Вистибулоцеребелярная часть филогенетически самая старая. Она получает афферентную импульсацию в основном из вестибулярного аппарата, и его функция заключается в регулировании баланса. Спиноцеребелярная часть в основном обрабатывает проприоцептивные импульсы от спиноцеребеллярные путей и контролирует позицию и походку. Самый младший компонент мозжечка, кортикоцеребелярная часть, имеет тесную функциональную связь с двигательной зоной коры и отвечает за ровное и точное выполнение всех тонко контролируемых движений. Поражение Мозжечка клинически проявляется в виде нарушения движения и равновесия.

Анатомия

Мозжечок лежит в задней черепной ямке. Его главная поверхность покрыта наметом мозжечка, в виде двойной складки твердой мозговой оболочки, которая отделяет мозжечок от мозга. Поверхность мозжечка, в отличие от головного мозга, отображает множество мелких, горизонтальных извилин (Folia), которые отделены друг от друга бороздами. Узкую центральную часть мозжечка, соединяющую две полусферы по обе стороны, называют червь мозжечка из-за его воображаемого сходства с червяком.

Вид мозжечка, снизу под мозжечком открывается верхняя часть четвертого желудочка, лежащего между ножками мозжечка. Четвертый желудочек сообщается с субарахноидальным пространством через срединную апертуру (отверстие Мажанди) и двумя боковыми отверстиями (отверстие Люшка). Каудально у нижней и средней ножек мозжечка, по обе стороны есть структура выступ на поверхности мозжечка который называется флоккулус *(flocculus)*; два флоккулуса соединенные через срединную линию через часть червя называется узелок. Вместе эти структуры составляют клочково-узелковую долю мозжечка.

Древнейшая часть мозжечка (Archicerebellum) (филогенетически старейшая часть мозжечка) тесно связана с вестибулярным аппаратом. Он получает большую часть своей афферентной информации от вестибулярных ядер ствола головного мозга и, таким образом, также называют вестибуломозжечковой частью (vestibulocerebellum).

Анатомически она состоит в основном из флоккула и узелка (flocculonodular).
Древняя часть мозжечка (paleocerebellum) (следующая старая часть мозжечка после архицеребеллум) получает большую часть его афферентной иннформации от спинного мозга и, следовательно, ее называют спиномозжечковая часть (spinocerebellum) (термин, который мы будем использовать в следующих разделах). Он состоит из вершины (culmen) и центральной дольки передней доли червя, а также язычка и пирамиды его нижней доли, околоклочковая части. Упрощенно, это то что спиномозжечковая часть состоит из большей части червя и паравермиальной зоны (интермедиальная часть).

Большей частью мозжечка является **неоцеребелум (**Neocerebellum). Его филогенетическое развитие произошло вместе с расширением головного мозга и перехода к вертикальному стоянию и ходьбе. Он образован двумя полушариями мозжечка и имеет тесную функциональную связь с корой головного мозга, которая поступает к нему через ядра моста. Таким образом, neocerebellum также называют мостомозжечковый (pontocerebellum) или корковомозжечковый (cerebrocerebellum) частями мозжечка, как он и будет называться ниже.

Внутренняя структура

Хотя мозжечок составляет лишь около 10% мозга по весу, он содержит более 50% всех нейронов мозга. Нейроны мозжечка расположены в сером веществе в сильно извитой коре мозжечка и в четырех глубоких ядрах мозжечка с обеих сторон (см ниже).

Кора мозжечка

Кора мозжечка состоит из трех слоев. От внешнего слоя к внутреннему, это слои:
Молекулярный слой (слой moleculare). Этот слой в основном состоит из клеточных структур, из которых основными являются аксоны гранулярных клеток – параллельные волокнам, и дендритов клеток Пуркинье. Среди волокон встречаются несколько нейронов (звездчатые клетки, корзинчатые клетки, клетки Гольджи), которые функционируют в качестве ингибирующих интернейронов.

клеточный слой Пуркинье (ганглизный слой). Этот тонкий слой не содержит ничего, кроме крупных клеточных тел клеток Пуркинье, расположенных бок о бок в рядах. Эти клетки являются сложными, сильно разветвленное дендритное древо этих клеток направлено к наружу в

молекулярный слой, где дендритное древо каждой отдельной клетки Пуркинье лежит в плоскости, перпендикулярной к продольной оси ножки. Аксоны клеток Пуркинье являются единственными эфферентными волокнами, выходящими из коры мозжечка. Они проецируются в основном на глубокие ядра мозжечка и выделяют тормозной нейромедиатор ГАМК (γ-аминомасляная кислота). Эфферентные волокна из коры вестибуломозжечкового пути обходят глубокие ядра мозжечка и проецируются непосредственно на объектах за пределами мозжечка. **Гранулезный слой клеток** (зернистый слой). Этот слой состоит почти полностью из плотно упакованных клеточных тел мелких зернистых клеток, на долю которых приходится более 95% всех нейронов мозжечка. Аксоны этих клеток в основном встречаются в молекулярном слое, где они направляются вдоль отдельных листков (Folia) как параллельные волокна и образуют синапсы с перпендикулярно ориентированными дендритами клеток Пуркинье (приблизительно 200,000 параллельных волокон образуют синапсы с одной клеткой Пуркинье). Гранулярные клетки мозжечка являются глутаматэргическими и являются единственными нейронами коры мозжечка, которые оказывают возбуждающее влияние на их клетки-мишени.

Афферентные влияния на кору мозжечка

Афферентный вход в кору мозжечка в основном происходит от ипсилатеральных вестибулярных ядер (небольшая часть, в самом деле, поступает непосредственно от вестибулярного органа, без какого-либо промежуточного синаптического реле), ипсилатеральной половины спинного мозга, контралатеральных ядер моста (и, таким образом, косвенно, из контралатеральной стороны коры головного мозга) и контралатерального овального ядерного комплекса в продолговатом мозге (т.е. от олив). Эти волокна исходящие из олив являются так называемыми лазящими волокнами, которые оканчиваются в клетках Пуркинье коры мозжечка, взбираясь, их дендритное дерево выглядит как плющ. Все остальные афферентные волокна оканчиваются , как мшистые волокна на зернистых клетках коры мозжечка, которые затем ретранслируют дополнительные импульсы вдоль их аксонов (параллельные волокна молекулярного слоя) к дендритам клеток Пуркинье. Как мшистые, так и лазящие волокна выделяют важные коллатерали к глубоким ядрам мозжечка на их пути к коре головного мозга. Ввиду того, что мшистые волокна и зернистые клетки (и, таким образом, подавляющее большинство синапсов в мозжечке) являются глутаматергическими, не удивительно, что введение антагонистов глутамата вызывает заметное ухудшение функции мозжечка у пациентов с мозжечковым поражением.

Ядра мозжечка

на горизонтальном срезе мозжечка показаны четыре глубоких ядра внутри каждого полушария мозжечка (см. 5.1). Ядро шатра («кровельное ядро») располагается наиболее медиально, в крыше четвертого желудочка. Оно получает большую часть своих афферентных волокон из клеток Пуркинье клочково-узелковой (flocculonodular) доли вестибулоцеребеллум. Его эфферентные волокна напрвляются непосредственно к вестибулярным ядрам (шатрово-бульбарный путь (fastigiobulbar) (рис. 5.1) или переходят на противоположную сторону мозжечка, а затем направляются в ретикулярную формацию и к вестибулярным ядрам (крючковидный пучок).

Латерально по отношению к ядру шатра, расположены два меньших ядра: шаровидное ядро (как правило, делится на два или три субъядра) и пробковидное ядро. Оба этих ядра получают афферентный входной сигнал от коры паравермиальной зоны и червя (спиноцеребеллум) и направляют эфферентные волокна к контралатеральному красному ядру (рис. 5.1). Самое большое из ядер мозжечка это зубчатое ядро, которое занимает латеральное положение в глубине белого вещества каждого полушария мозжечка. Его афферентные волокна выходят в основном из коры полушарий мозжечка (церебральноцеребеллум), и, в меньшей степени, от коры паравермиальной (paravermian) зоны. Эти эфферентные волокна направляются к верхней ножке мозжечка и к контралатеральному красному ядру и к таламусу (вентрально-латеральное ядро) (рис. 5.1). Таламус является местом синаптического реле, с последующей проекцией на моторных областях коры головного мозга (поле по Бродманну 4 и 6).

Афферентные и эфферентные пути, идущие от коры и ядер мозжечка

Синаптическая передача в мозжечке происходит по единой схеме: мозжечковые афферентные пути направляются в кору мозжечка, а через коллатеральные волокна, до глубоких ядер мозжечка. В коре головного мозга, афферентная информация обрабатывается в сложный полисинаптический путь, который в конце концов сходится на клетках Пуркинье. Клетки Пуркинье в свою очередь передаются, результаты этой обработки на глубокие ядра мозжечка, в виде ингибирующих, ГАМКергических импульсов. В глубоких ядрах производится интегративная обработка как первичной информации (от коллатеральных волокон мозжечка афферентных путей) так и модулированной информации (от клеток Пуркинье / от коры) результаты которой затем передаются, посредством эфферентных волокон мозжечка, к другим структурам нервной системы.

Соединения мозжечка с другими структурами нервной системы

Все сенсорные модальности, которые имеют важное значение для ориентации в пространстве (импульсы из вестибулярной системы,

осязание, проприоцепция, зрение, и слух) передают информацию в мозжечок. Мозжечок получает входные данные от самых разнообразных сенсорных областей нервной системы через три ножки мозжечка и посылает свои импульсы через глубокие ядра мозжечка ко всем двигательным зонам мозга. Этот раздел касается многих афферентные и эфферентные связей мозжечка и их распределение между тремя ножками мозжечка. Более важные пути схематически показаны на рис. 5.1.

Нижняя ножка мозжечка

Нижняя ножка мозжечка (веревчатое тело) содержит следующие афферентные пути:

• Волокна из преддверно-улиткового нерва и вестибулярных ядер к клочково-узелковой доле ядру шатра (рис. 5.1).
• Аксоны из контралатеральной оливы в составе оливоцеребелярного тракта, которые образуют лазящие волокна и подходят к дендритам клеток Пуркинье всех областей коры мозжечка (волокна нижнего оливного ядра в основном поступают в церeброцеребеллум, в то время как добавочное оливное ядро посылает волокна в основном в вестибуло - и спиноцеребеллум.
• Задний спиномозжечковый тракт, волокна которого формируются в основном в нейронах дорсального ядра (грудное ядро или столбцы Кларка) лежащего у основания заднего рога серого вещества спинного мозга. Этот тракт в основном передает импульсы от мышечных веретен нижних конечностей и туловища к паравермиальной (paravermian) зоне передней и задней долей.
• Путь, возникающий в нейронах шейного отдела спинного мозга, который поднимается в боковой части клиновидного пучка и образует синаптические связи в дополнительном клиновидном ядре продолговатого мозга. Этот путь на своем пути в мозжечок сопровождает задний спиномозжечковый тракт.
• Волокна из ретикулярной формации.

Нижние ножки мозжечка содержат следующие эфферентные пути:
шатрово-бульбарный путь (наибольший эфферентный путь по нижнем ножкам мозжечка) к вестибулярным ядрам. Этот тракт завершает вестибуломозжечковую регуляторную петлю обратной связи, через которую мозжечок влияет на двигательную функцию спинного мозга.
• Волокна от ядра шатра к ретикулярной формации (мозжечково-ретикулярный тракт) и от зубчатого ядра к оливе (мозжечково-оливный тракт).

Средняя ножка мозжечка

Средняя ножка мозжечка содержит исключительно афферентные волокна, следующих типов:
крестообразный мостомозжечковый тракт переходит на уровне моста, а затем направляется в толстом пучке, через среднюю ножку мозжечка и заканчивается, в полушариях мозжечка. Эти волокна берут свое начало в базальных ядрах моста и, таким образом, служат продолжением корково-мозжечковых волокон, которые начинаются из всех долей головного мозга, но в наибольшей степени от лобной доли. Волокна совершают перекрест, как только они выходят из ядер моста в основании моста. Другие афферентные волокна начинаются от моноаминергических ядер и направляются в среднюю ножку мозжечка.

верхняя ножка мозжечка
Эфферентные пути. Верхняя ножка мозжечка содержит наибольшую часть эфферентных волокон мозжечка. Эти волокна берут свое начало в глубоких ядрах мозжечка и направляются в основном к следующим структурам:
• контралатеральный таламус (вентральное латеральное и центромедианное ядра),
• контралатеральное красное ядро

• ретикулярную формацию

Эфферентные волокна к таламусу. Эфферентные волокна, идущие в составе верхней ножки мозжечка, направляются в таламус и начинаются в основном в зубчатом ядре. После синаптического переключения в таламусе, далее волокна поднимаются к моторным и премоторным корковым зонам головного мозга, которые, в свою очередь, проецируются обратно к ядрам моста, проходящие в составе кортико-мостового тракта. Формируется длинное по протяженности регуляторное кольцо. Таким образом, формируется , идущее от коры головного мозга к ядрам моста, через кору мозжечка, зубчатое ядро, таламус, и, наконец, возвращается обратно в кору больших полушарий (рис 5.1 и 5.2).

Эфферентные волокна к красному ядру и ретикулярной формации. Дальнейшая регулирующая схема содержит так называемый треугольник Гийена и Молларет (Mollaret), направляясь из красного ядра через центральный тегментальный тракт к оливам, а затем в мозжечок и обратно к красному ядру (рис. 5.3). Мозжечок влияет на моторную спинальную функцию через волокна, приходящие от красного ядра и ретикулярной формации вниз в спинной мозг.
Афферентные пути. Один из немногих афферентных путей в верхней ножке мозжечка является передний спиномозжечковый тракт, который

заканчивается в той же области, где заканчивается задний спиномозжечковый тракт. Оба пути передают проприоцептивную импульсацию от периферии, то есть, от мышечных веретен, сухожильных органов Гольджи и совместных рецепторов. Волокна из тектума направляются в червь мозжечка в составе тектомозжечкового (tectocerebellar) тракта, который занимает срединную позицию в верхней ножке мозжечка, при переходе его через верхний мозговой парус. Эти волокна проводят слуховую информацию от нижних бугров четверохолмия, и, вероятно, визуальную информацию от верхних бугров четверохолмия.

Топография мозжечковых афферентных путей

Каждая половина мозжечка отвечает за двигательную функцию на ипсилатеральной половине тела. Некоторые эфферентные волокна из мозжечковой системы имеют двойной перекрест. Таким образом, мозжечково-красноядерный церебеллорубральный (cerebello rubral) тракт, который переходит на противоположную сторону сразу после того, как только он входит в ствол мозга сзади, а красноядерно-спиномозговой (rubrospinal) тракт переходит на противоположную сторону сразу после того, как он образовался из красного ядра (перекрест Форель). Аналогичным образом, мозжечково-таламические (cerebellothalamic) волокна переходят из одной стороны мозжечка к противоположной стороне таламуса, а затем перходят к ипсилатеральной коре головного мозга, чьи эфферентные волокна спускаются в составе пирамидного тракта и расположенный крестообразно и перекрещиваются еще раз, прежде чем они достигают спинного мозга на исходной стороне.

Функция мозжечка и синдромы поражения мозжечка

Что для правильного понимания функции мозжечка должны быть поняты три важных момента:

• Мозжечок получает очень большое количество общей и специальной сенсорной информации, но не участвует в какой-либо значительной степени в сознательном восприятии.

• Несмотря на то, что мозжечок влияет на моторную функцию, в тоже время поражение мозжечка не вызывает паралич.

• Мозжечок не имеет ни какого значения для большинства познавательных процессов, тем не менее, он играет важную роль в обучении и двигательной памяти.

Мозжечок является координационным центром, который поддерживает

баланс и контролирует мышечный тонус с помощью регуляторных механизмов, а также сложных механизмов обратной связи, обеспечивая точное во времени и хорошо скоординированное выполнение всех целенаправленных двигательных процессов. Мозжечковая координация движений происходит бессознательно. Отдельные компоненты мозжечка (vestibulocerebellum, spinocerebellum и cerebrocerebellum) имеют различные функции в формировании координации движений. Эти функции могут быть определены из экспериментальных исследований на животных, с одной стороны, и с другой стороны из клинических исследований пациентов с мозжечковым поражением. Совокупность признаков и симптомов, сопровождающих патологию мозжечка, которые будут описаны здесь редко наблюдаются в чистом виде, так как эти редкие проявления могут быть только для одного из функциональных компонентов мозжечка, которые могут быть затронуты отдельно. Медленно нарастающие процессы (например, растущая доброкачественная опухоль) могут приводить к функциональной компенсации. В этой связи другие части мозга в случае необходимости, могут принимать на себя некоторые из функций мозжечка,. Тем не менее, если нарушение затрагивает не только кору мозжечка, но и глубокие ядра мозжечка, вероятно произойдет только минимальное восстановление этих функций. С этих позиций это гораздо лучше, с дидактической точки зрения, чтобы отдельно рассмотреть функции и типичные клинические синдромы каждой из трех частей мозжечка.

Вестибуломозжечковая часть

Функция.

Вестибуломозжечковая часть получает импульсы от вестибулярного аппарата, несущего информацию о положении и движениях головы. Его эфферентные волокна влияют на двигательную функцию глаз и тела таким образом, что равновесие может поддерживаться во всех положениях и при любом движении.

Синаптические соединения. Следующие рефлекторные дуги участвуют в поддержании равновесия (баланс). Из вестибулярного органа, импульсы проходят как напрямую, так и косвенно (через систему вестибулярных ядер) к вестибуломозжечковой коре, и далее в ядра шатра. Через вестибулоцеребеллярный путь Вестибуломозжечковая кора головного мозга передает импульсы обратно в вестибулярные ядра, а также к ретикулярной формации. Из этих отделов, по вестибулоспинальному и ретикулоспинальному трактам и по медиальному продольному пучку входят в ствол мозга и в спинной мозг для управления двигательными актами на уровне спинного мозга, а также функцией глазодвигательных мышц (рис. 5.1). Эти рефлекторные дуги обеспечивают устойчивость позы, походки, и положение глаз, способствуют фиксации взора.

Поражения Вестибуломозжечковой части

Функциональное нарушение в клочково-узелковой доле или ядрах шатра делает пациента менее способным сохранять ориентацию в гравитационном поле Земли, или фиксировать взор на неподвижном объекте, в то время когда голова движется.

Нарушение равновесия. Пациент испытывает трудности при стоянии (астазия) и ходьбе (абазия), походка становится неустойчивой с широко расставленными ногами, напоминая походку пьяного человека (туловищная атаксия). Ходьба на кончиках пальцев ног не возможна. Неустойчивость связана с не достаточностью проприоцептивной импульсации, достигающией сознание, а скорее вследствии дискоординации мускулатуры в ответ на гравитацию.

Глазодвигательные нарушения, нистагм. Мозжечковые нарушения глазодвигательных функций проявляются в виде нарушения способности удерживать взгляд на неподвижной или движущейся мишени (поражение клочка и параклочка). В результате возникают саккадические движения глаз при слежении и нистагм. Если пациент пытается следить за движущимся объектом, в этом случае можно наблюдать ритмические нистагмоидные подергивания глазных яблок, по амплитуде напоминают микросаккады, которые в норме обычно возникают при зрительном слежении. Таким образом они становятся видимыми для экзаменатора. Нистагм, вызываемый Взглядом, является более заметным, когда глаза движутся в сторону пораженного мозжечка и несколько уменьшается, если взор удерживается в противоположную сторону. Если глаза затем возвращаются к средней линии, в этом случае может быть виден нистагм в противоположном направлении (нистагм - рикошета).

Поражение вестибуло-можечковой части может нарушить способность пациента подавлять вестибулоокулярный рефлекс (ВОР), в котором поворот головы может привести к саккадическим подергиваниям глаз. Здоровый человек может подавить этот рефлекс, фиксируя взгляд на объекте, но пациент с поражением вестибуломозжечковой части этого сделать не может (нарушение подавление ВОР при фиксации взгляда). Кроме того, поражения узелка и язычка ухудшают ВОР (нистагма) для адаптации и может привести к появлению периодического переменного нистагма, который меняет свое направление каждые 2-4 минуты. Повреждения Мозжечка также может привести к различным типам сложного нистагма, таким как опсоклонус (Opsoclonus) (быстрое содружественное движение глаз в нескольких плоскостях) или глазные

колебания (*flutter*) (опсоклонус только в горизонтальной плоскости), точная локализация данного феномена до сих пор не определена.

Спиномозжечковая часть

Функция.

Спинномозжечковая часть контролирует мышечный тонус и координирует действия мышц антагонистов, которые участвуют в осуществлении позы и походки. Его эфферентные волокна влияют на активность антигравитационных мышц и управляют силой активных движений (т.е.инерция и центробежная сила).

Связи. Кора спиномозжечковой части получает афферентную информацию от спинного мозга по заднему спиномозжечковому тракту, переднему спиноцеребеллярному тракту, а также клиновидно-мозжечковому тракту (от вспомогательного клиновидным ядра). Волокна от коры паравермиальной зоны поступают главным образом в пробковидное и шаровидное ядро, в то время как волокна от коры червя в основном поступают в ядро шатра. Эфферентные волокна от этих ядер затем направляются через верхние ножки мозжечка к красному ядру и к ретикулярной формации, из которых модулирующие импульсы направляются через красноспинальный, красно-ретикулярный и ретикулоспинальные пути к двигательным нейронам спинного мозга (рис. 5.1). Каждая половина тела получает иннервацию от коры мозжечка своей стороны, но точного соматотопического расположения нет. Последние исследования показывают, что нейронная организация коры мозжечка напоминает мозаику, а не точную соматотопическую карту. Некоторые из эфферентных волокон пробкового ядра проходит через таламус к двигательной коре -главным образом в ту часть, которая управляет проксимальной мускулатурой конечностей (тазового и плечевого поясами) и туловища. Это значит, что спиноцеребеллум оказывает влияние на произвольно- направленные движения этих групп мышц.

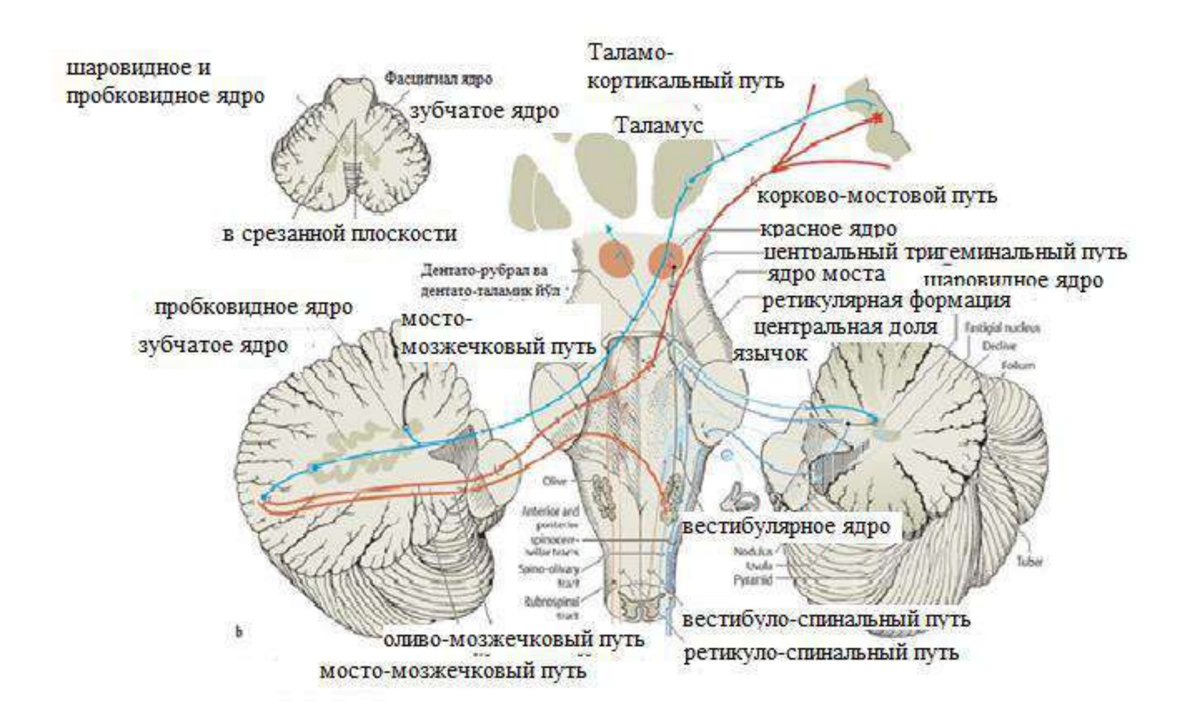


Рисунок 5.1. афферентные и эфферентные связи мозжечка.

Поражения спинномозжечковой части

Поражение передней доли и верхней части червя ближе к средней линии приводит к атаксии позы и походки. Атаксия при ходьбе (абазия) при таком поражении выражена значительно больше, чем атаксия при стоянии (Астазия). Пострадавшие пациенты широко расставляют ноги, походка нетвердая, с отклонением в сторону поражения, с тенденцией к падению в пораженную сторону. Атаксия стояния позы выявляется с помощью теста Ромберга: когда пациент стоит с закрытыми глазами, при не сильном толчке в грудь заставляет пациента качаться взад и вперед на частоте 2-3 Гц. Если поражение строго ограничивается верхней частью червя, то пальце-носовая проба и коленно-пяточная проба в этом случае может еще быть выполнена точно.
Поражения нижней части червя приводит к атаксии стояния (Астазия), которая является более серьезной проблемой, чем атаксия ходьбы. Пациент испытывает трудности, когда он сидит или стоит, а, в тесте Ромберга, испытывает медленное качание взад и вперед, без четкой направленности.

Кортико-мозжечковая часть

Связи. Кортико-мозжечковая ча**сть** получает большую часть своей информации косвенно из обширных участков коры головного мозга,

главным образом, из полей по Бродманну 4 и 6 (двигательные и премоторные корковые зоны головного мозга) через корково-мостовой тракт (рис. 5.2), в меньшей степени, от олив через оливокорковый тракт (рис. 5.3). Мозжечок получает предварительную информацию о любых планируемых произвольных движениях, инициированных в коре головного мозга, он может сразу же отправить модулирующие и корректирующие импульсы обратно в моторную зону коры через зубчато-таламокортикальный путь (рис. 5.1, стр. 247, а на рис. 5.2). От Зубчатого Ядра волокна также поступают к мелкоклеточной части красного ядра. В отличие от остальной части красного ядра, эта часть не посылает волокна в спинной мозг по красноспинальному тракту. Они направляются через центральный покрышечный тракт к нижней оливе, а затем направляются назад к цереброцеребеллум. Эта зубчато-красноядерная-оливо-мозжечковая (dentato-rubro-Оливо-мозжечковая) нейронная петля обратной связи играет важную роль в обработке импульса в неоцеребеллум.

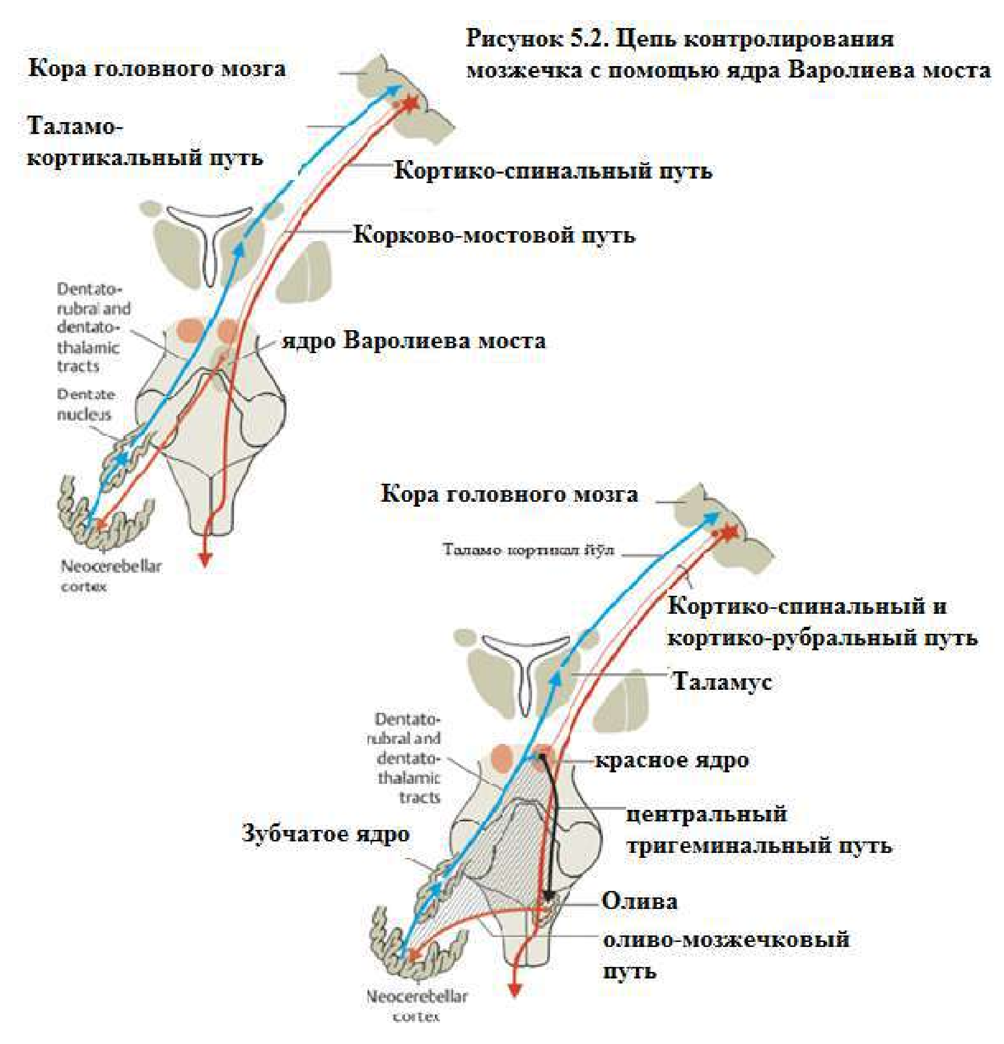


Рисунок 5.2. Цепь контролирования мозжечка с помощью ядра Варолиева моста

Рисунок 5.3. Цепь контролирования мозжечка с помощью оливы.

Функция. Комплексные соединения с кортико-мозжечковой частью дают возможность регулировать все направленные движения плавно и точно. Качественно и очень быстро проводящие афферентные импульсы по спиноцеребеллярным путям. Кортико-мозжечковая часть непрерывно в реальном времени получает информацию о двигательной активности на периферии. Таким образом, он может предпринимать меры по коррекции любых ошибок в процессе выполнения любых произвольных движений, чтобы они гарантированно были выполнены плавно и точно. В мозжечке хранятся накапливающиеся в течение жизни отдельного человека, модели всех видов движения, что позволяет воспользоваться ими в любое время. Как только мы достигли определенной стадии развития, мы можем выполнять сложные движения быстро их вспомнив, затрачивая на них немного сил, и по собственному желанию, привлекая к этому точные регуляторные функции мозжечка. Функции мозжечка выходят за пределы координации движений и к обработке сенсорных стимулов и информации, которая имеет отношение к памяти.

Поражение кортико-мозжечковой части

Поражение кортико-мозжечковой части не вызывает паралич, тем не менее, достаточно серьезно ухудшает выполнение произвольных движений. Клинические проявления всегда возникают на стороне поражения.

Дезинтеграция произвольных движений. Движения в конечностях становятся не согласованными (атактичными) в сочетании с дисметрией, диссинергией, дисдиадохикинезией (dysdiadochokinesia) и интенционым тремором. Эти нарушения наиболее выражены в верхних, чем в нижних конечностях, и сложные движения нарушаются наиболее серьезно, чем простые. Дисметрия, т.е. неспособность остановить направленное движение в нужное время, которая проявляется, например, как движение пальца мимо цели при выполнении пальценосовой и пальце-пальцевой пробы (промахивание, мимопопадание, гиперметрия). Диссинергия является нарушением точного взаимодействия нескольких групп мышц при выполнении определенного движения. Происходит сокращение групп мышц, однако нарушается правильно согласованная работа отдельных групп мышц. Дисдиадохикинезия является нарушением быстрых чередующихся движений вызванных нарушением точно временной координацией антагонистических групп мышц. Быстрые движения в этих случаях , такие как супинация руки, становятся медленными, не четкими и аритмичными. Интенционный тремор, или тремор действия, рассматривается в основном при целенаправленных движениях и

становятся более интенсивным, в тот момент палец направляется к своей цели. Также может наблюдаться ортостатический тремор при частоте 2¬3 Гц, особенно когда пациент пытается удержать неподвижно кисти в положении пронации, при этом руки непосредственно вытянуты вперед.

Феномен «отсутствия обратного толчка» (Стюарта-Холмса феномен) Данный феномен выявляется следующим образом. Пациенту предлагается сгибать верхнюю конечность в локтевом суставе со сжатыми в кулак пальцами и оказать ему при этом сопротивление, а затем внезапно прекратить его, в момент прекращения сопротивления, движение конечности продолжается. При этом больной резко, изо всех сил, ударяет себя в грудь, что рассматривается как положительный феномен.

Гипотония и гипорефлексия. При остром поражении полушария мозжечка, мышечное сопротивление при пассивном движении уменьшается, и может привести к аномальным позам. Рефлексы в гипотоничных мышцах также уменьшаются.
Скандированная дизартрия и дизартрофония. Эти проявления возникают в основном в результате поражения паравермиальной области и отражает нарушенную синергию мускулатуры речи. Пациент говорит медленно и нерешительно, с плохой дикцией, и с патологическим неизмененным напряжением на каждом слоге.

Поражения мозжечка

Мозжечковая ишемия и кровоизлияние

Артериальная кровь поступает в мозжечок через три мозжечковые артерии: верхнюю мозжечковую, переднюю и нижнюю мозжечковые артерии и задней нижней мозжечковой артерии.

Опухоли мозжечка

Опухоли Мозжечка редко ограничиваются только одним из функциональных отделов мозжечка.

Доброкачественные опухоли мозжечка (такие как пилоидная (волосовидная) астроцитома) могут быть диагностически проблематичны, так как из-за пластичности мозжечка их большой рост может не сопровождаться клиническими симптомами. Отек диска зрительного нерва, косвенные признаки указывающие увеличение внутричерепного объемного образования, в течение длительного времени может отсутствовать, особенно у взрослых. У детей они могут присутствовать примерно в 75% случаях. В большинстве случаев (около 90%), мозжечковые опухоли проявляются сначала в виде головной боли в затылочно-шейной области, тошнотой и рвотой на голодный желудок (сухая рвота). Вынужденный наклон головы является клиническим

признаком надвигающегося вклинения миндалин мозжечка в большое затылочное отверстие.

Медуллобластома является злокачественной опухолью, которая преимущественно встречается у детей и подростков и на ее долю приходится одна треть всех опухолей головного мозга в этой возрастной группе (8% всех опухолей головного мозга, независимо от возраста). Она часто возникает из крыши четвертого желудочка, а затем прорастает в червь клочково-узелковой доли, с возможным метастазированием в другие области головного и спинного мозга, метастазируя через спинномозговую жидкость. Поскольку этот тип опухоли часто начинается в вестибулоцеребеллум, к типичным начальным симптомам будет относится нарушение равновесия. У ребенка будет походка с широко расставленными ногами, возникает пошатывание и походка неуравновешена. При дальнейшем росте опухоли мозжечка, при котором происходит влияние на боковые части мозжечка (полушария) возникают симптомы, которые включают атаксию, дисметрию, асинергию,адиодохокинез и интенционный тремор. На более поздних стадиях роста опухоли, происходи ликоворный блок четвертого желудочка или церебральных ликворных путей, что является причиной окклюзионной гидроцефалии, с клиническими признаками внутричерепной гипертензии.

Астроцитома и гемангиобластома. Подобные проявления являются следствием роста волосовидной астроцитомы. Гемангиобластома при болезни Гипель-Ландау (Hippel-Lindau) и кистозной астроцитоме, как правило, возникает в полушариях мозжечка при их типичном проявлении приводит к атаксии в конечностях и нистагму, вызываемому взглядом.

Мозжечок

Признаки заболевания мозжечка более очевидны, когда его поражение является односторонним. Патология в других частях нервной системы отсутствует. Симптомы различаются в зависимости от того, является ли поражение острым или хроническим, двусторонним или односторонним, в полушариях или по средней линии.

МЫШЕЧНЫЙ ТОНУС

Поражение Мозжечка снижает мышечный тонус. Патология полушарий или червя мозжечка будет приводить к гипотонии мышц конечностей и туловища. Гипотония будет проявляться на стороне поражения и будет более заметной при остром течении заболевания. Вовлеченные конечности могут смещаться и принимать ненормальные позы имея при этом небольшое чувство сопротивления, суставы гиперподвижны, а диапазон движений в конечностях значительно увеличивается.

ПОЛОЖЕНИЕ ТЕЛА

Патология Мозжечка приводит к тому, что заставляет пациента поддерживать равновесие руками с опорой (необходимо удерживаться при закрытых глазах) при попытке самостоятельной ходьбы. При это могут быть неуверенные, нерегулярные, бесцельные, повторяющиеся псевдоатактические движения. Это также наблюдается, при нарушении проприоцептивной чувствительности. В то время, когда пациент держит вытянутые конечности, и вы слегка направите запястье больного в любую сторону,или в вверх или в вниз, в этом случае у больного возникают аномальные большие размашистые движения руками. То же самое может быть и в нижних конечностях.

СУХОЖИЛЬНЫЕ РЕФЛЕКСЫ

При острых мозжечковых поражениях, таких как инсульт или травмы, все сухожильные рефлексы могут полностью отсутствовать в течение нескольких часов или дней. После этого, они могут быть восстановлены, но временно они будут снижены. При менее острых повреждениях некоторые сухожильные рефлексы могут быть «маятниковыми». Попросите пациента сидеть не двигаясь на краю стула. Проверьте коленный рефлекс. При этом нога будет вытягиваться в колене, а затем сгибаться, а затем вновь вытягиваться до трех или четырех раз, с каждым разом диапазон будет уменьшаться. Тормозное влияние антагонистов четырехглавой мышцы (подколенные сухожилия) не смягчает ответную реакцию после первого сокращения четырехглавой мышцы.

Маятниковые рефлексы не является исключительным признаком поражения мозжечка и могут присутствовать при любой гипотонии мышц.

ТРЕМОР

Мозжечковый тремор при выполнении какого то действия или интенционный тремор полностью исчезает, когда пациент хорошо удерживается и находится в состоянии покоя. Он возникает в результате заболевания зубчатого ядра или его связей. Зафиксированные вытянутые верхние конечности могут продемонстрировать ритмичный постоянный тремор. Это может быть сгибательно-разгибательный тремор запястья с частотой три или четыре колебания в секунду или во всей руке в плечевом суставе, несколько медленнее и более большей амплитудой. Когда пациент сидит, тремор можется наблюдается примерно с той же частотой, вовлекая в себя головку. Это, как правило тремор, с утвердительным киванием головы и часто имеет периодичность к нему. Примерно будет 10 или 12 кивков с более или менее регулярной синхронностью, затем м.б. пауза и без тремора в течение 5-10 секунд, после чего тремор может возобновится.

Пауза часто ассоциируется с незначительным изменением положения головы или, в тех случаях когда пациент пальцем коснулся подбородока или щеки. Часто тремор может начинаться спонтанно и также спонтанно остановливается. Он исчезнет, когда пациент лежит и его голова полностью удерживается. Интенционный тремор при вытянутых верхних конечностях становится менее регулярным и менее заметным, когда конечности начинают двигаться. По мере того, как пациент целенаправленно переносит указательный палец по направлению к кончику носа, явно начинает отмечаться нерегулярность и тремор указательного пальца за несколько сантиметров до того как палец коснется носа. Тремор становится все быстрее и интенсивнее, а рука «мечется» взад и вперед. В след за тем, как только указательный палец коснется носа, тремор исчезает полностью или на 90%. Этот появившийся тремор в конце произвольного движения также не является патогномоничным признаком поражения мозжечка.

Феномен обратного толчка, мимопопадание и дисметрия

Для того, чтобы вызвать Феномен обратного толчка, пациент должен согнуть руку в локте под прямым углом. Пациент должен произвести сопротивление, а исследователь должен потянуть руку за запястье на себя ладонной поверхностью к себе. Внезапно прекратите тянуть свою руку. Человек с поражением мозжечка не может остановить отпущенное предплечье и может ударить себя. Способность быстро остановить сгибание не возможно, когда сила разгибателей не контролируема. Когда пациент с мозжечковым заболеванием выполняет быстрые чередующиеся движения, аномалии движений становятся более очевидными. Это особенно важно, когда мозжечковый тремор минимален или отсутствует. Когда пациент пытается коснуться кончика носа указательным пальцем, палец останавливается, прежде чем он попадет в нос. При следующей попытке пациент будет промахиваться и может ударить пальцем в нос слишком сильно. Когда он делает быстрые повторяющиеся щипковые движения большим и указательным пальцем или повторяющиеся круговые движения в кисти вы сможете увидеть и услышать ненормальность таких движений. Эти движения будут неравномерной силы, скорости и частоты.

При острой патологии мозжечка может быть слабость и замедленность произвольных движений. Эта слабость чаще всего носит преходящий характер. При этом также может быть отмечена релаксационная замедленность произвольных движений.

Нистагм

Значительное одностороннее поражение полушарий мозжечка будет

провоцировать грубый, медленный нистагм при взгляде в сторону поражения и быстрый, мелкоразмашистый нистагм при взгляде в другую сторону. Направленный вверх нистагм можно увидеть при поражении червя мозжечка, хотя патология и других частей ствола мозга может вызвать такой же нистагм. Направленный книзу нистагм обычно наблюдается при заболеваниях на шейно-медуллярном (cervicomedullary) перекрестке, в том числе при мозжечковой грыже, мальформации Арнольда-Киари и платибазии. Глазная дисметрия похожа на ручное перерегулирование. Пациент пытается зафиксировать взгляд и перерегулировать движение глаз, исправлять и в меньшей степени перерегулировать в обратном направлении, после того, как сделав несколько более мелких движений в любом направлении, пациент сможет зафиксироваться на нужном объекте. Эти движения могут быть ротационными или вертикальными. Глазная дисметрия, тремор глаз и опсоклонус - эти термины, могут быть использованы как взаимозаменяющие.

РЕЧЬ

Сканирования речь при патологии мозжечка также называют атаксическая дизартрия. Речь пациента звучит как рыдающий ребенок, который пытается говорить после плача. Диафрагма поднимается в серии нерегулярных рывков, с переменной скоростью и амплитудой. Многосложные слова разбиты на отдельные слоги и "Методист" выходит как "Мет", "о", "дист". Кроме того, слова невнятные. Существует недостаточная координация губ, языка, глотки, а также нерегулярное движение воздуха в результате мембранной атаксии. Одностороннее лобное поражение может привести к контралатеральной атаксии руки и ноги, а также к слабости, и тремору при движении. Это редкая диаметральная, диагностическая дилемма, но это действительно происходит.

Стояние, походка, и баланс

Ходьба является примером интегративного действия нервной системы. Это ряд выученных последовательных двигательных актов, но выглядит как врожденное, целостное явление, когда другие моторные навыки довольно все еще примитивны. Ребенок может научиться ходить в возрасте, когда он еще не может прокормить себя. Если ходьба имеет анатомический "центр", то локализация его неизвестна. Ходьба может быть утрачена, и это не может быть объяснено с точки зрения дискретного поражения. Это называется апраксией походки и часто ассоциируется с деменцией и лобными признаками умственной недостаточности. Многие люди с когнитивными нарушениями имеют нормальную походку, а

апраксия походки происходит с нормальным интеллектом. Наблюдать за людьми с нарушением походки следует при движении их в переднем, заднем и боковом направлении. Принимая во внимание, что вся масса движущегося тела может непрерывно переносится с одной ноги на другую каждые три четверти секунды, и это происходит совершенно ритмично, без каких либо сознательных усилий, и даже в то время, когда мы заняты каким-либо другим вопросом, походка должна быть одной из главных функций нервной системы.

Когда первый шаг начинается с правой ноги - во-первых, почти одновременно происходит три вещи в правой нижней конечности. Правое бедро сгибается (колено направляется от пола), правое колено сгибается (нога уходит от пола), а правая подошвенная лодыжка сгибает при каждом шаге, кроме первого. Весь вес находится на левой нижней конечности и, когда правая нога двигается и направляется вперед вдоль левой, при этом сгибание правого бедра наибольшее и при этом происходит начало удлиненное сгибание в правом колена и правой лодыжке для подготовки передачи веса на правую пятку и стопу. В то время как этот взмах правой ноги прогрессирует, сразу после этого и правая нога проходит левую, левая лодыжку сгибается для подготовки к толчку, чтобы оттолкнуться от пола.

Обратите особое внимание на движениях в стопе и голеностопном суставе. Правая пятка опирается о пол, совершает толчок и вес тела переходит на левую ногу. По мере того как тело направляется вперед, правая нога разгибается в правой нижней конечности, в колене готовясь принять вес тела. Левая нога совершает подошвенное сгибание и отталкивается от пола. Руки попеременно двигаются в такт с движением ноги. По мере того как левая нога выдвигается вперед, правая верхняя конечность остается позади.

Попросите пациента, встать со стула, и отойти от вас (6-7 м или около того), быстро поверните его налево, и без паузы пусть обратно вернется к вам назад. Когда он дойдет до Вас, попросите его, чтобы он быстро повернулся направо и повторите процесс. Быстрый поворот при ходьбе может вызвать атаксия, которую другим способом выявить не удается.

Тестирование

Если обычная ходьба является нормальной, проведите ряд тестов, которые помогут вызывать патологические изменения. Пациент должен пройти по прямой линии, с пятки на носок. Он должен поставить правую пятку непосредственно перед левой стопой со стороны пальцев ног, а затем левую пятку сразу поставить перед стопой правых пальцев ног и так далее. Большинство людей может пройти через всю комнату. Если пациент

не может этого сделать, что само по себе не является признаком патологии мозжечка, но в то же время это не значит, что это не так.
• Попросите пациента пройти вперед на цыпочках через смотровую.
• Попросите его пройти на пятках назад через смотровую.
• Попросите его, чтобы он прыгал по комнате на одной ноге, а затем на другой.

Тест Ромберга

Тест Ромберга назван в честь Генриха Мориеца Ромберга (1795-1873). Этот тест не является важным тестом оценки наличия атаксии или по принятию решения, является ли атаксия периферический (сенсорной) или центральной (например, мозжечковой). Основой теста является тот факт, что человек с дефектом равновесия часто заменяет функцию пораженной структуры путем визуального контроля. Если пациент имеет атактическую походку из-за патологии задних столбов, периферического неврита, или патологического ощущения по какой-либо причине, он может быть достаточно хорошо устойчивым при ходьбе при одном условии, что он может хорошо видеть горизонт, стены комнаты, или какой-либо ориентир. Атаксия становится более очевидной, если пациент закрывает глаза или если он вынужден ходить в темноте. Проба Ромберга проводится следующим образом. Пациента просят встать на ноги, стопы максимально близки друг к другу, насколько это возможно, чувствуя себя при этом комфортно и стабильно. Затем его попросят закрыть глаза. Если он теряет равновесие, тест Ромберга считается положительным. *При отклонении пациента взад и вперед, что может происходить, когда человек закрывает глаза в этом случае тест Ромберга не является положительным*. Эти небольшие, нормальные движения происходят потому, что пациент чувствует свое отклонение в одну или другую сторону, пытается исправить их, что зачастую приводит к его черезмерной коррекции (overcorrects), что приводит к черезмерному его отклонению в другую сторону. Когда вы наблюдаете за происходящим с пациентом, очевидно, что он осознает свое положение в пространстве и имеет хорошее равновесие. Часто, если вы говорите пациенту "Стойте совершенно неподвижно," пациент перестает раскачиваться. С другой стороны, пациент с истинной положительной пробой Ромберга, не знает о начинающемся отклонении его позы и пациент падает. При этом Он не совершает никаких попыток исправить происходящее. Если его глаза открыты, он может поддерживать осанку. Если он закрывает свои глаза, в этом случае он не может этого сделать.

Положительная проба Ромберга свидетельствует о сенсорном, или афферентном типе атаксии, в отличие от центральной – атаксии мозжечкового типа. Пациенты со всеми видами атаксии и с поражением в различных частях нервной системы будут утверждать, что они идут достаточно уверенно в закрытом помещении, располагаясь близко к

стенам, и в знакомых ситуациях. Но они намного хуже ходят на улице и не совсем не могут ходить в темноте. Таким образом, мы не можем использовать тест Ромберга, чтобы предположить, что любой пациент с атаксией имеет сенсорное поражение в отличие от центрального мозжечкового поражения. Когда пациент жалуется на шаткость походки или он спотыкается, а на ограниченном приеме не было обнаружено никаких признаков атаксии, вы можете попытаться спровоцировать незначительную атаксию, предложив пациенту стоять, поставив ноги вместе с закрытыми глазами. Таким образом, тест помогает выявить физические признаки, которые сопровождают его симптомы, но ни коем образом не поможет выявить, где располагается очаг поражения.

Часто встречающиеся заболевания с аномальной походкой Паркинсонизм

У пациентов с паркинсонизмом, ходьба медленная, чем обычно, осторожная, и сдержанная. Шаги становятся все меньше, и пациент в конечном итоге ходит шаркающей походкой. В более поздних стадиях заболевания, больные ходят с согнутыми в коленях и тазобедренных суставах и ходят на цыпочках, передвигая свои ноги вперед. Его руки согнуты и приведены в локтевых суставах, его руки располагаются спереди его бедра или живота. Небольшие неровности пола или земли могут способствовать тому, что больной может споткнуться. Восстановление его равновесия слабое и происходит медленно, с частыми падениями. Нарушение ходьбы или скованности в ногах может быть первой и единственной жалобой при этом заболевании в то время, когда у пациента нет еще тремора, нет никакой видимой акинезии, никакой ригидности, и без патологических изменений в лице и голосе.

Поражение цетрального нейрона

Односторонняя гемиплегическая походка идентифицируется как нарушение движения в рук и ноге. Рука не может двигаться при ходьбе, а пальцы, запястье и локоть согнуты. Рука обычно находится в согнутом состоянии на уровне предплечья у живота. Бедро отведено в тазобедренном суставе, вперед и наружу с фиксированным подошвенным сгибанием и инверсией стопы. Отмечается парез ноги со сгибанием в голеностопном суставе и бедре, а также сгибание в тазобедренном суставе. Из за этих причин при ходьбе нижняя конечность откинуть от бедра, а затем переносится, таким образом, чтобы не волочить пальцы стопы по полу.

Двустороннее. При двустороннем поражении центрального мотонейрона в ногах выявляется гипертонус, в этом случае шаги становятся маленькими

без разгибания в коленях и небольшое двигательное отведение в лодыжке не возможно, независимо от того, какая нога держит вес или делает движение вперед. Ходьба требует много усилий, а пальцы ног тащатся по полу. Эти нарушения часто компенсируют движением туловища или верхних конечностей при каждом затрудненном движении нижних конечностей. Данные нарушения описаны как смешанная спастичность, а также как мозжечковая атаксия и чаще всего встречается у пациентов с рассеянным склерозом. Интенционный тремор нижних конечностей, в частности в ноге, которая спускается к полу плюс ригидность при движении тела, и дрожание или "покачивание" в основном в вертикальнй плоскости.

Слабость мышц тазобедренного пояса, нижней части спины и мышц брюшного пресса.

Этот тип аномальной походки, как правило, является результатом мышечной дистрофии, хотя причиной может быть миозит, полиомиелит, и боковой амиотрофический склероз,. Пациент "ковыляет" из стороны в сторону, имеет выпуклый живот, увеличенный поясничный лордоз, и с большим трудом встает со стула.

Апраксия походки

Апраксия Походки почти всегда проявляется постепенным началом и является медленно прогрессирующей. В дебюте заболевания пациент ходит таким образом, что ставит свои ноги близко друг к другу, выполняет небольшие шаги (каждый шаг меньше, чем длина ее ноги), при ходьбе его бедра и колени согнуты. После частых пауз следуют серии небольших шагов. Походка ухудшается в течение нескольких месяцев или лет, пока пациент не сможет самостоятельно ходить. Сопровождающий от него с обеих сторон или механические ходунки перед ним не делают большой разницы. Его ноги кажутся ему, что они приклеены к полу. Если переместить его одну ногу и другую ногу друг перед другом на обычном расстоянии нормального шага и попросить его перенести другую ногу вперед, он может перенести ее на несколько сантиметров вперед на небольшое расстояние, но полностью сделать шаг он не сможет. Сложность диагностики данных расстройств усугубляется, тем, что при осмотре, вы найдете нормальное движение в ногах и увидите, что больной сможет скрестить и распрямить ноги обычным образом в положении сидя на стуле. Вы не отметите никаких признаков поражения центрального нейрона, сенсорной системы, базальных ганглиев, или заболевания мозжечка. Эти пациенты могут имитировать нормальные движения при ходьбе или имитировать кручение педалей велосипеда, лежа на спине, на столе для обследования больного.

Эти расстройства походки могут быть связаны с деменцией или с признаками лобных нарушений.

Нормотезивная гидроцефалия

Симптомами нормотензивной гидроцефалии является триада: слабоумие, нарушение походки и недержание мочи. Все эти симптомы могут и не сочетаться и быть не столь выраженными. Атаксия, при данном заболевании, может проявляться нарушением походки с широко расставленными ногами, медленной, и неустойчивой. Это не то же самое, что у пациента с заболеванием, напоминающая походку при апраксии.

Другие заболевания которые следует учитывать, у пациента атаксической походкой

• Атаксия Фридрейха
• Наследственная мозжечковая атаксия
• Оливопонтцеребелярная дегенерация
• мозжечковая атаксия с телеангиэктазией (синдром Луи-Бар)
• Паренхиматозная дегенерация мозжечка.

В качестве пищевых расстройств, у больных хроническим алкоголизмом или в качестве удаленного неметастатического рака

• Повышенное внутричерепное давление
• Передозировка различных препаратов

ГЛАВА 3.
СТВОЛ МОЗГА

Ствол мозга является наиболее каудально расположенной и филогенетически старейшей частью мозга. Он грубо подразделяется на продолговатый мозг (обычно называемый просто продолговатым мозгом), мост и средний мозг (или мезенцефалон). Продолговатый мозг является ростральным продолжением спинного мозга, в то время как средний мозг находится чуть ниже головного мозга; Мост средняя часть ствола мозга. Десять из 12 пар черепных нервов (ЧН XII) выходят из ствола мозга и в первую очередь отвечают за иннервацию головы и шеи. ЧН I (обонятельный нерв) - начальный сегмент обонятельного пути; ЧН II (зрительный нерв) - это, по сути, вовсе не периферический нерв, а скорее тракт центральной нервной системы. Ствол мозга содержит большое количество волоконных путей, включая все восходящие и нисходящие пути, связывающие мозг с периферией. Некоторые из этих путей пересекают срединную линию, проходя через ствол мозга, а некоторые из них образуют в нем синапсы, прежде чем продолжить свой путь. Ствол мозга также содержит много ядер, включая ядра черепных нервов III - XII; красное ядро и черная субстанция среднего мозга, ядра моста и оливарные ядра продолговатого мозга, которые играют важную роль в двигательных регуляторных контурах; и ядра квадригеминальной пластины среднего мозга, которые являются важными ретрансляционными станциями в зрительных и слуховых путях. Кроме того, практически весь ствол мозга пронизан диффузной сетью более или менее “плотно упакованных” нейронов (ретикулярная формация), которая содержит основные вегетативные регуляторные центры для многих жизненно важных функций организма, включая сердечную деятельность, кровообращение и дыхание. Ретикулярная формация также посылает активирующие импульсы в кору головного мозга, необходимые для поддержания сознания. Нисходящие пути от ретикулярной формации влияют на активность спинномозговых двигательных нейронов.

Поскольку ствол мозга содержит так много различных ядер и нервных путей в таком компактном пространстве, даже небольшое повреждение внутри него может вызвать неврологический дефицит нескольких разных типов, происходящих одновременно (как в различных сосудистых синдромах ствола мозга). Относительно распространенным обнаружением ствола мозга является так называемый перекрестный паралич или чередующаяся гемиплегия, при которой дефицит черепного нерва ипсилатерально поражению наблюдается в сочетании с параличом контралатеральной половины тела. Ingeneral, cranial nerve deficits can be

classified as supranuclear, т. е. вызвано поражением в нисходящем пути от высших центров, обычно коры головного мозга,который заканчивается в соответствующем черепном нервном ядре в стволе мозга; ядерный, фасцикулярный, если повреждение включает нервные волокна корня до их выхода из ствола мозга; или периферический, если повреждение включает в себя транспорт ствола мозга. Тип образовавшегося дефицита зависит от места поражения.

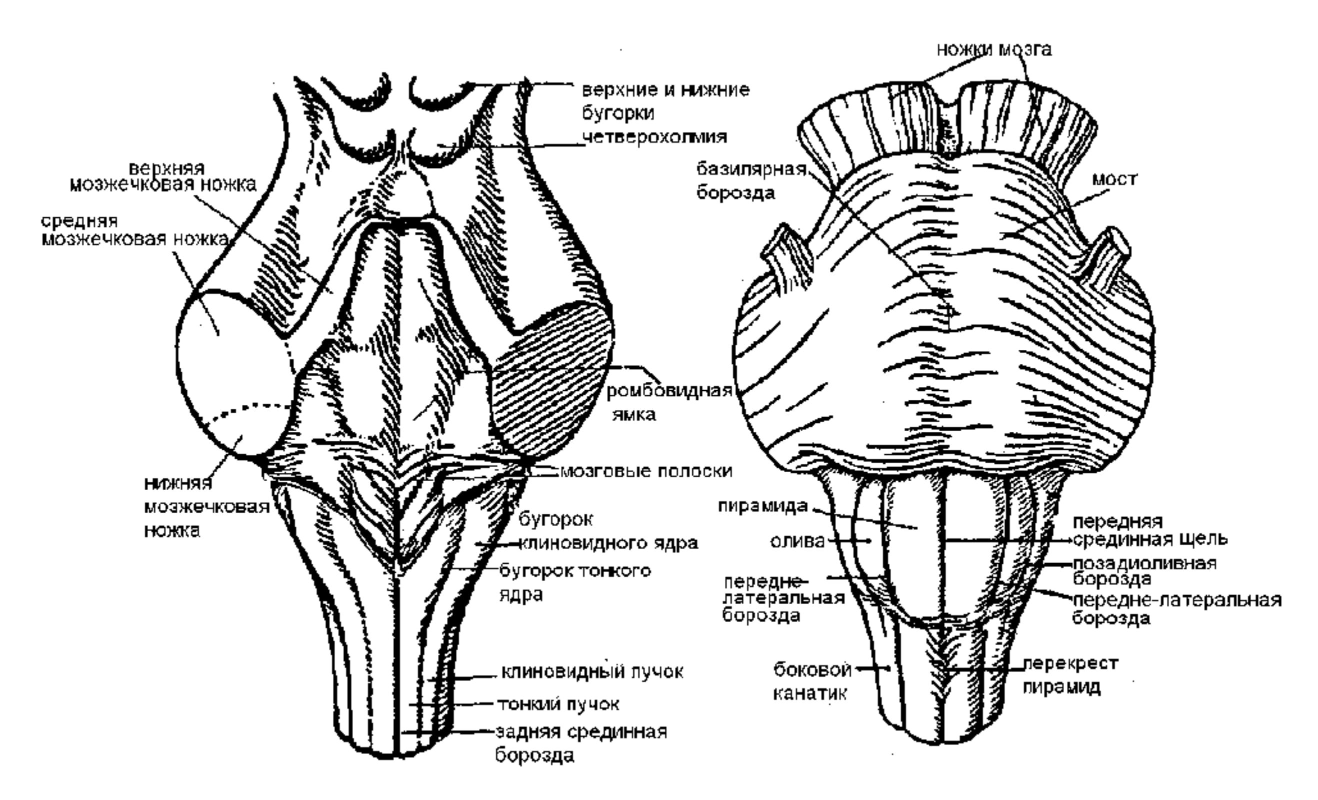
Поверхностная анатомия ствола головного мозга

Три сегмента ствола мозга, то есть средний мозг, мост и продолговатый мозг, имеют четко определенные границы на вентральной поверхности ствола (рис. 6.1 а).

Продолговатый мозг

Продолговатый мозг простирается от места выхода корней первого шейного нерва (C1), на уровне большого отверстия, до его соединения с мостами на 2,5 3 см более рострально.

Дорсальная. По обе стороны от средней линии видны грациальные бугорки, а по бокам-клиновидные бугорки (рис. 6.1 b). Эти небольшие выступы производятся нижележащим ядром gracilis и ядром cuneatus обеих сторон. Это ретрансляционные ядра, в которых волокна задней колонны спинного мозга образуют синапсы на вторые нейроны афферентного пути, которые, в свою очередь, проецируются через медиальную петлю в таламус. Ростральная граница продолговатого мозга определяется линией, проведенной через каудальную часть средние мозжечковые ножки. Пол в четвертый желудочек, или ромбовидная ямка, ограниченная с боков на нижней и верхней мозжечковой ножки и разделить на ростральные и каудальные части от мозговых стрий, которые содержат волокна, идущие от дугообразных ядер мозжечка. Каудальная часть пола содержит ряд выступов (бугорков), производимых ядрами нижележащих черепных нервов, включая блуждающий треугольник (или " тригон”; дорсальное ядро блуждающего нерва), подъязычный треугольник (ядро подъязычнего нерва) и вестибулярная область (вестибулярное и кохлеарное ядра), в то время как ростральная часть содержит лицевой бугорок, который вырабатывается волокнами лицевого нерва по мере их прохождения вокруг отводящего ядра. Крыша четвертого желудочка состоит из верхнего костномозгового велюра, мозжечковых ножеки самого мозжечка. Вентральный и боковой виды. Вентральный вид продолговатого мозга (рис. 6.1 а) раскрывает пирамиды, которые дают свои названия пирамидальным трактам, волокна которых проходят через них. Пирамидальная перекрест можно посмотреть здесь. По обе стороны от пирамиды еще один выступ называется Олива, которая содержит нижние оливковые ядра.



задняя поверхность передняя поверхность

Спинной к оливе, корни вспомогательного (XI), блуждающего (X) и языко-глоточного (IX) нервов выходят из ствола мозга в вертикально ориентированном ряду. Далее дорсально, между выходом этих нервов и дорсолатеральной бороздой, лежит tuberculum cinereum, образованный ядром спинномозгового тракта тройничного нерва. Это также место задней спиноцеребеллярной тракт, который поднимается до мозжечка по нижней мозжечковой ножки.

Мост

Вентральный вид. Мост называется так потому, что, если смотреть спереди, кажется, что он соединяет два мозжечковых полушария друг с другом широкой полосой горизонтально расположенных волокон, которая каудально ограничена мозговым мозгом и рострально мозговыми ножками (crura cerebri) среднего мозга.

Нисходящий (tr.cortico-pontine) волокна образуют синапс с нейронами второго на ипсилатеральной стороне моста, которые порождают эти горизонтально расположенные мосто-мозжечковых волокон, которые затем, в свою очередь, пересекают среднюю линию и ехать на средней мозжечковой ножкой мозжечка. Неглубокая канавка в средней линии вентрального аспекта моста содержит вертикально курсирующую базилярную артерию. Бороздка образована не артерией, а выпуклостями с обеих сторон, образуемыми пирамидальными трактами, проходящими через основание моста.

Профиль Вид сбоку (рис. 6.1 с) показывает горизонтально расположенные волокна моста, собирающиеся вместе, чтобы сформировать средний мозжечковые ножки (brachium pontis). Тройничный нерв (ЧН V) выходит из моста как раз медиального к началу средней мозжечковой ножки.

Дорсальная. Дорсальный аспект моста образует верхнюю часть пола четвертого желудочка. Он имеет форму треугольника, основание которого представляет собой горизонтальную линию, определяющую границу между аспектами спинной варолиева моста и продолговатого мозга. На обоих концах этой линии, четвертый желудочек открывается в субарахноидальное пространство через боковые апертуры (отверстия Лушки). Непарные срединная апертура четвертого желудочка (отверстие Мажанди) видно на каудальном конце желудочка (рис. 6.1 с). Крыша четвертого желудочка образована верхними мозжечковыми ножками (brachia conjunctiva) и верхним костномозговым велюмом.

Средний мозг

Средний мозг (средний мозг) расположен между мостом и промежуточным мозгом.

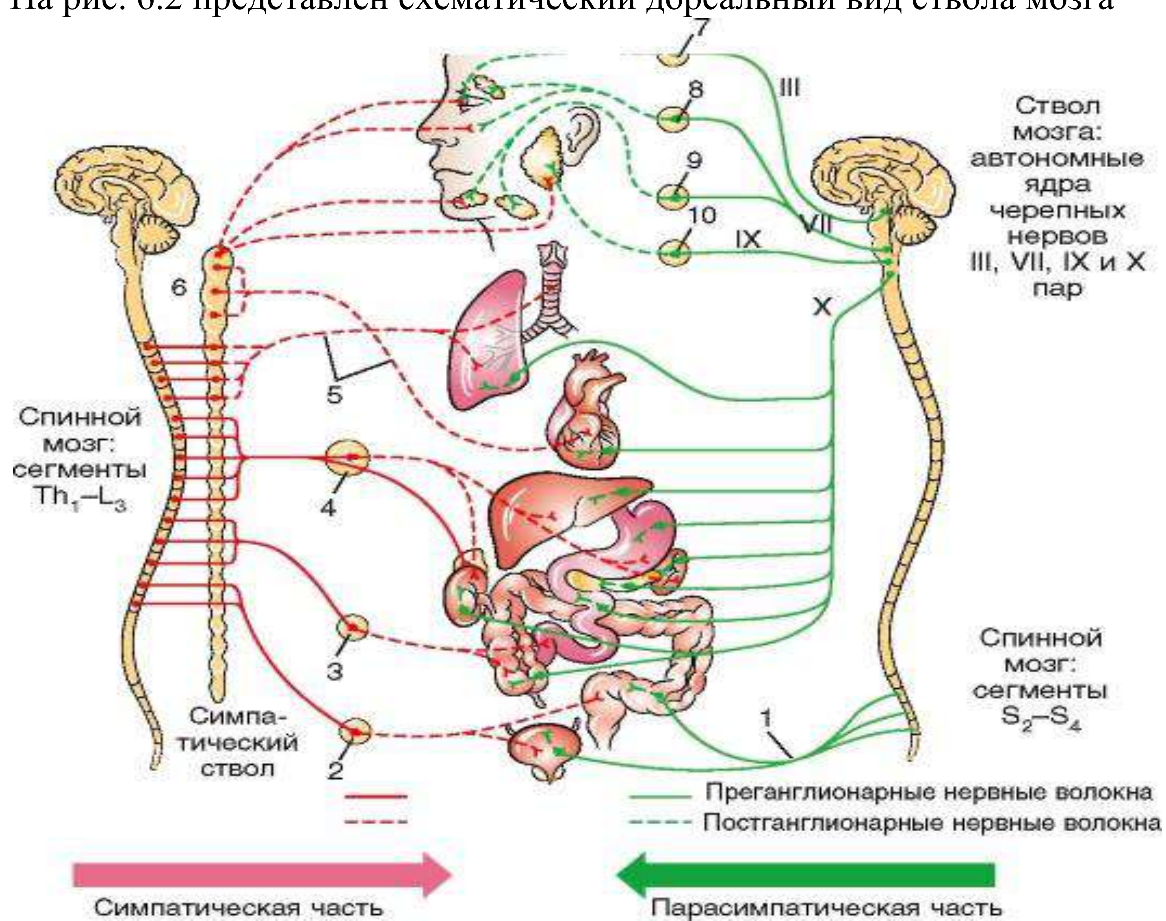
Вентральный вид. Вентральный вид показывает два видных пучка волокон, сходящихся к мосту. Это мозговые ножки, или, как их альтернативно называют, crura cerebri (единственное число: crus cerebri). Канавка между ножками, известная как межпозвоночная ямка, является местом появления двух глазодвигательных нервов (ЧН III) из ствола головного мозга. Церебральные ножки исчезают каудально, как только они входят в мост; на ростральном уровне они окружены оптическими трактами перед входом в полушария головного мозга (рис. 6.1 а).

Дорсальная. Дорсальный аспект среднего мозга (midbrain tectum, т. е. “крыша”) содержит четыре выступа, которые в совокупности называются квадригеминальной пластиной. Визуальная информация обрабатывается в двух верхних выступах (верхние colliculi), в то время как слуховая информация обрабатывается в двух нижних выступах (нижние colliculi), которые несколько меньше. На блоковый нерв (ЧН IV), которая выходит из ствола чуть ниже нижней бугорок с обеих сторон, а затем курсы вентрально вокруг мозговой ножки. Это единственный черепной нерв, который выходит из аспектов спинного мозга.

Профиль. Два небольших выступа, расположенных сбоку от квадригеминальной пластины, - это медиальное тело (область слухового ретранслятора) и боковое тело (область зрительного ретранслятора). Половые органы являются компонентами таламуса и, таким образом, принадлежат не стволу мозга, а головному мозгу. По дидактическим соображениям внутренняя структура ствола мозга будет представлена после обсуждения черепных нервов.



На рис. 6.2 представлен схематический дорсальный вид ствола мозга



моторные и парасимпатические ядра черепных нервов.

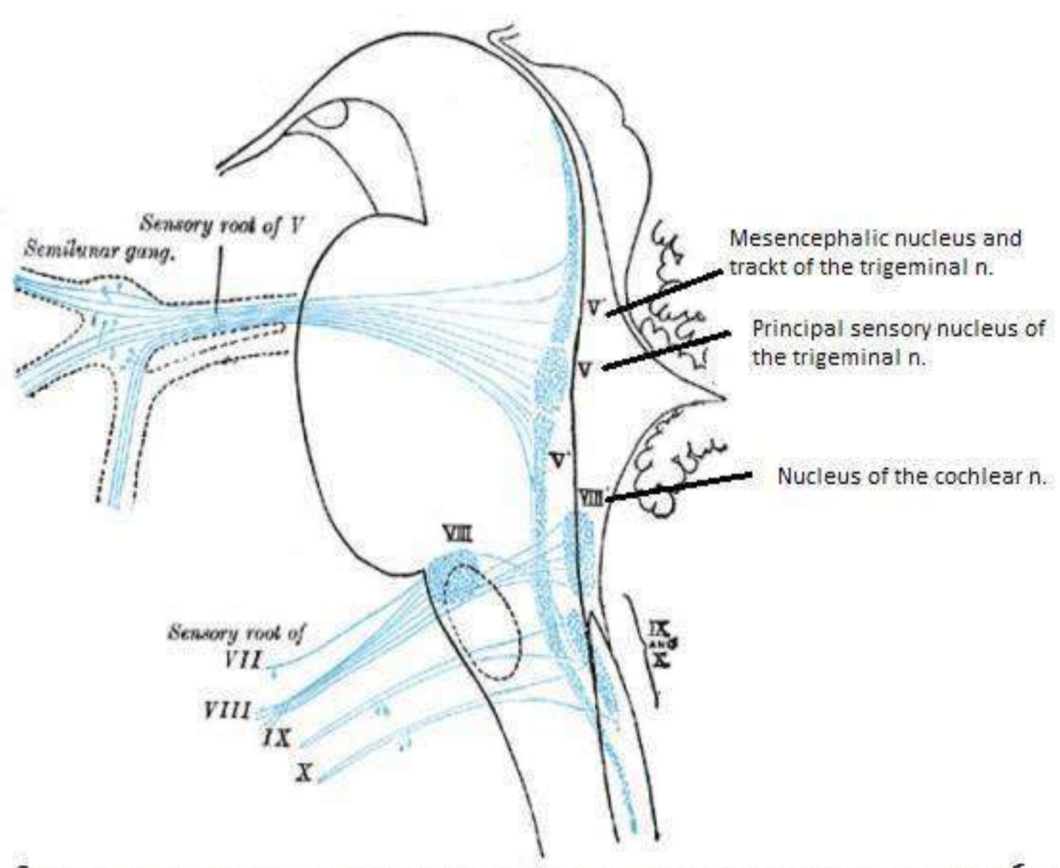
Происхождение, компоненты и функция отдельных черепных нервов перечислены в таблице 6.1, которая дает синоптическое представление о местах возникновения всех 12 черепных нервов из ствола мозга, их

функциональных компонентах, а также их периферийных местах происхождения и окончания. Все 12 черепных нервов видны на рисунке, от I (обонятельный нерв) до XII (подъязычный нерв); однако следует иметь в виду, что второй черепной “нерв”—зрительный нерв—на самом деле вовсе не периферический нерв, а тракт центральной нервной системы. Напомним, что спинномозговые нервные волокна можно классифицировать как соматические афферентные, соматические эфферентные, вегетативные афферентные и вегетативные эфферентные. Классификация нервных волокон черепа несколько сложнее по двум причинам. Некоторые из черепных нервных волокон являются специальными сенсорными волокнами, возникающими из органов чувств головы (зрение, слух, вкус, обоняние). Кроме того, некоторые из эфферентных нервных волокон черепа возникают в ядерных областях, которые эмбриологически происходят от ветвистых дуг; эти волокна иннервируют мышцы ветвистого происхождения. Результаты семикратной классификации нервных волокон черепа:

* Соматические афферентные волокна (боль, температура, касание, давление, и проприоцептивное чувство от приемных устройств в коже, соединениях, сухожилиях)
* Вегетативные афферентные волокна (или, альтернативно, висцеральные афферентные волокна), которые несут импульсы (боль) от внутренних органов
* Специальные соматические афферентные волокна, несущие импульсы от специальных рецепторов (глаз, ухо)
* Специальные висцеральные афферентные волокна, несущие импульсы, связанные со вкусом и запахом
• Общие соматические эфферентные волокна, несущие двигательные импульсы к скелетной мускулатуре (глазодвигательный, блоковый, отводящий и подъязычный нервы)
* Висцеральные эфферентные волокна, иннервирующие гладкие мышцы, сердечную мускулатуру и железы (как симпатические, так и парасимпатические)

Топографическая анатомия ствола головного мозга

До этого момента мы обсуждали восходящие и нисходящие пути спинного мозга и положение ядер черепных нервов в стволе мозга, а также их возникающие корневые волокна и центральные связи. В этом разделе рассматривается топография путей, проходящих через ствол мозга, а также место и функции других ядер, помимо тех, которые уже были описаны. Знание топографической анатомии ствола мозга имеет важное значение для правильного понимания клинических синдромов, вызванных поражениями головного мозга, моста и среднего мозга.



Соматосенсорные и специальные сенсорные ядра черепных нервов, вид сбоку

№ п/п	Название нерва	Функциональная характеристика	Место выхода из мозга	Место выхода из черепа
1	Обонятельный	Чувствительный	Обонятельная луковица	Отверстия продырявленной пластинки решетчатой кости
2	Зрительный	Чувствительный	Перекрест зрительных нервов	Зрительный канал
3	Глазодвигательный	Двигательный	Межножковая ямка	Верхняя глазничная щель
4	Блоковидный	Двигательный	Между верхними ножками мозжечка из крыши IV желудочка	Верхняя глазничная щель
5	Тройничный	Смешанный	Основание средних ножек мозжечка	I ветвь — верхняя глазничная щель, II ветвь — круглое отверстие III ветвь — овальное отверстие
6	Отводящий	Двигательный	Между мостом с пирамидой	Верхняя глазничная щель
7	Лицевой	Двигательный	Между мостом и нижней оливой	Внутренний слуховой проход — шилососцевидное отверстие
8	Слуховой	Чувствительный	Латеральнее предыдущего	Внутренний слуховой проход
9	Языкоглоточный	Смешанный	Ниже предыдущего	Яремное отверстие
10	Блуждающий	Смешанный	Еще ниже	Яремное отверстие
11	Добавочный	Двигательный	Еще ниже	Яремное отверстие
12	Подъязычный	Двигательный	Между оливой и пирамидой	Канал подъязычного нерва

Внутренняя структура ствола головного мозга

Ствол мозга содержит важные ядра, включая ретикулярную формацию, оливки, красное ядро, чёрная субстанция и другие, каждое из которых будет описано в подразделе, касающемся той части ствола мозга, в которой оно расположено. Мы также обсудим связи этих ядер друг с другом и с мозгом, мозжечком и спинным мозгом.

Рисунки 6.5 и 6.5 содержат продольные и поперечные диаграммы ствола мозга, показывающие отдельные ядра, восходящий и нисходящий пути и их пространственные соотношения. На рис. 6.7 и 6.8 показаны пространственные соотношения отдельных волоконных путей в боковом и дорсальном видах ствола головного мозга.

Продолговатый мозг

Пространственное расположение серого и белого вещества в продолговатом мозге уже отличается от такового в спинном мозге на самом низком мозговом уровне, т. е. 6.5). Передние рога все еще видны: они содержат моторные ядра для первого шейного нерва и для корней вспомогательного нерва. Нисходящие волокна кортикоспинальных трактов расположены в пирамидах; большинство из этих волокон пересекают срединную линию на этом уровне, затем спускаются в контрлатеральный боковой канатик спинного мозга. В области задних колонок обнаружены два ядра, то есть ядро cuneatus и ядро gracilis. Это ретрансляционные ядра для восходящих волокон задней колонны спинного мозга. Они, в свою очередь, проецируют импульсы через медиальную петлю к в контрлатеральный таламус. Эти два ядра имеют соматотопическое расположение (проекция точка-точка), в котором ядро cuneatus содержит волокна для верхних конечностей, в то время как ядро gracilis содержит волокна для нижних конечностей. Этот somatotopy сохраняется в медиальной петле, в таламусе, и вплоть до первичной сенсорной коры. На рис.6.8 с показано извилистое течение медиальной петли: волокна, несущие импульсы для нижней конечности, более латеральны, а волокна, несущие импульсы для верхней конечности, более медиальны.

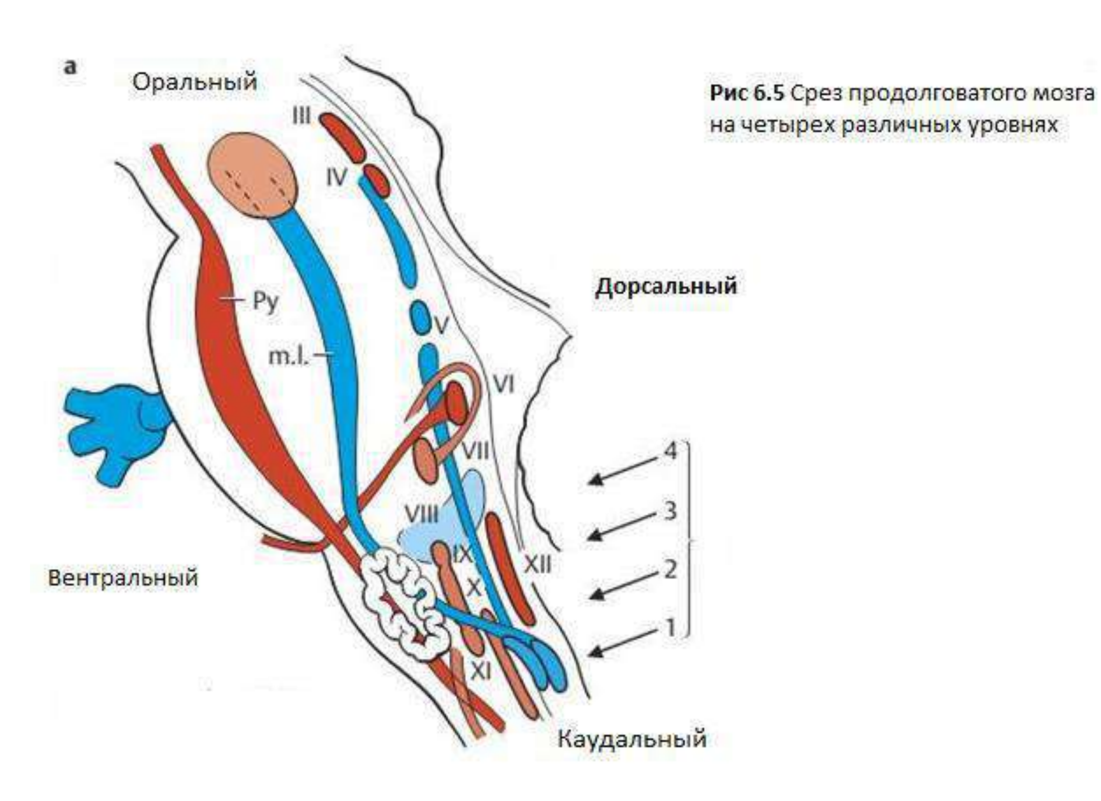
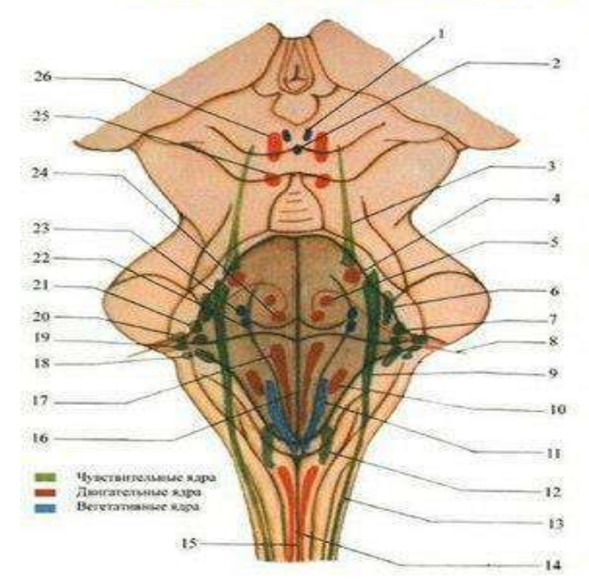


Рис 6.5 Срез продолговатого мозга на четырех различных уровнях

Ядра черепно-мозговых нервов и ромбовидная ямка



1- добавочное (вегетативное) ядро Якубовича (nucl. aceessonus)
2 - ядро Перлиа
3 - ядро средне-мозгового пути (nucl. tr mesencephali n. trigeniini)
4 - двигательное ядро тройничного нерва (nucl. motorius n. trigenimi)
5 - ядро отводящего нерва (nucl n. abducentis)
6 - вентральное слуховое ядро (nucl. cochlearis ventr.)
7 - дорсальное слуховое ядро (nucl cochleariss dorsalis)
8 – волокна лицевого нерва
9,13 - ядро спинномозгового пути тройничного нерва (nucl. Tr. spinalis n. trigemini)
10 - двойное ядро (nucl. ambiguus)
11 - ядро одиночного пути (nucl. tr. solitarii)
12 - ядро серого крыла (nucl. ala cinerea)
14 - ядро добавочного нерва (nucl. n. accessorii)
15 --задняя срединная борозда (sulc. midianus post.)
16 - срединная щель ромбовидной ямки
17 - ядро подъязычного нерва (nucl n. hypoglossi)
18 - 21 - вестибулярные ядра (18 - Швальбе, 19 - Дейтерса, 20 –Бехтерева, 21 - Роллера)
22, 23 - слюноотделительные ядра (22 - нижнее nucl. salivatorius inf., 23- верхнее (nucl salivatorius sup.)
24 - ядро лицевого нерва (nucl n. facialis)
25 - ядро блокового нерва (nucl n. trochearis)
26 - двигательное ядро глазодвигательного нерва (nucl. motorius n. octilomotorii).

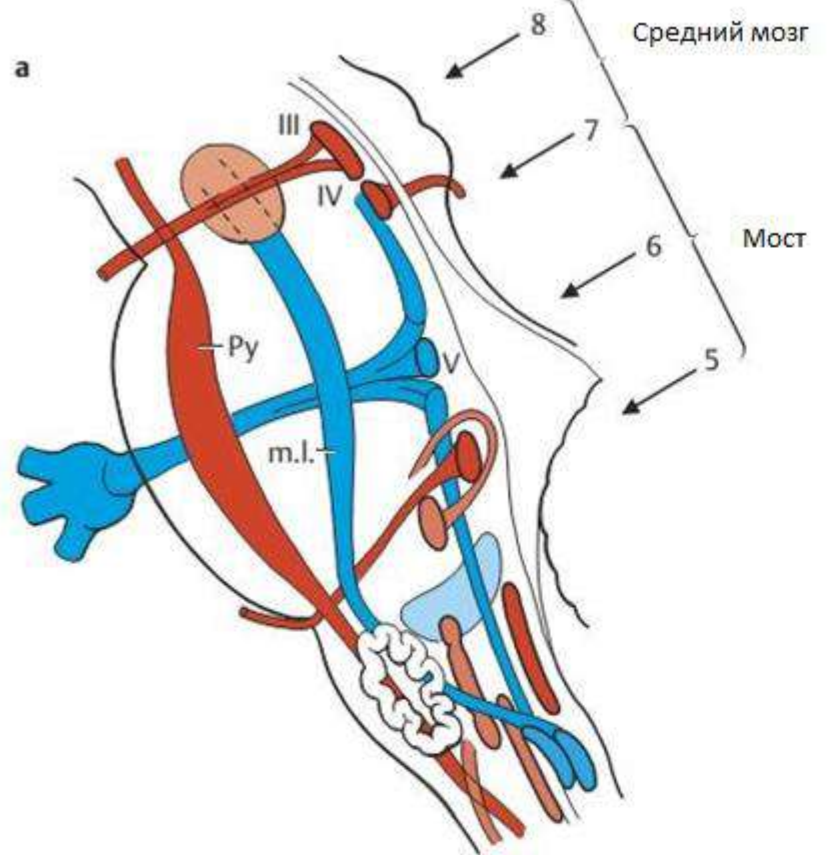
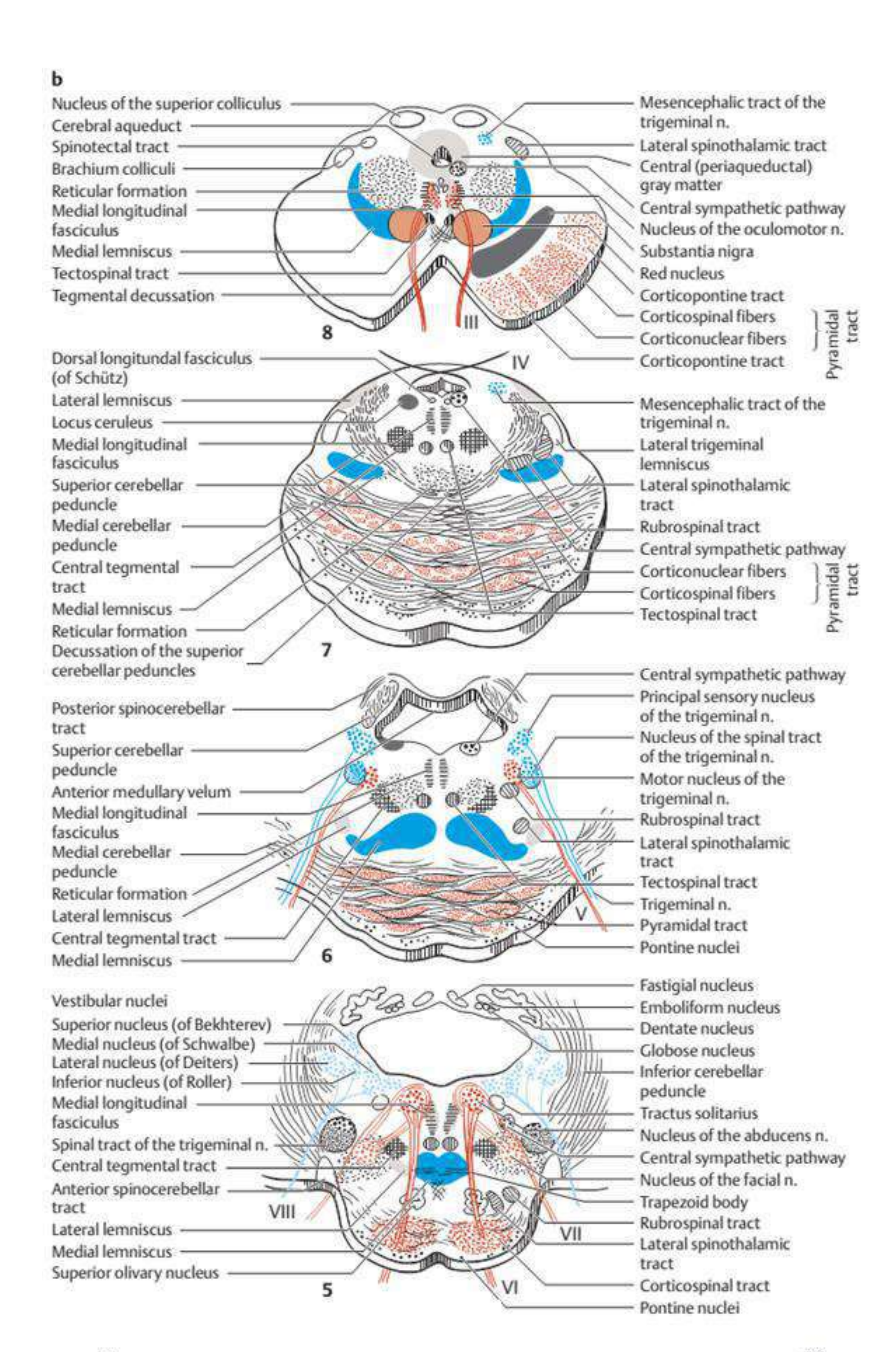


Рис. 6.6 Поперечное сечение моста и среднего мозга на четырех различных уровнях

Обширная сеть клеток, боковое ретикулярное ядро, получает входящие волокна от ретикулярного образования спинного мозга. Это ядро лежит дорсальнее нижней оливарным ядра. Спиноретикулярные волокна несут сенсорные импульсы от кожи и внутренних органов. Эти волокна проходят более диффузно в спинном мозге, некоторые из них в ассоциации со спиноталамическим трактом. Задний спиноцеребеллярный тракт, который берет начало в колонке Кларка (грудном ядре) и поднимается ипсилатерально в спинном мозге, сначала сохраняет свое положение в каудальном мозге, затем занимает все более дорсальное положение и, наконец, сопровождает оливоцеребеллярный тракт, когда он путешествует через нижний мозжечок к мозжечку (рис. 6.7 и 6.8). Передний спиноцеребеллярный тракт, часть которого пересекается, пересекает продолговатый мозг и мост и, наконец, входит в мозжечок через верхний мозжечковую ножку и верхний мозжечковый велюр (рис. 6.7 и 6.8). Ядерный комплекс Оливари расположен в ростральной части продолговатого мозга. Низшая Олива (рис. 6.7 и 6.8), который напоминает сложенный в виде мешка лист серого вещества, получает большую часть афферентного сигнала от красного ядра среднего мозга через центральный тегментальный тракт. Он получает дополнительную афферентную информацию от полосатого, периакведуктального серого вещества, ретикулярной формации и коры головного мозга через кортико-оливарный тракт, который работает вместе с кортикоспинальным трактом.



Поперечное сечение моста и среднего мозга на четырех различных уровнях.(б)

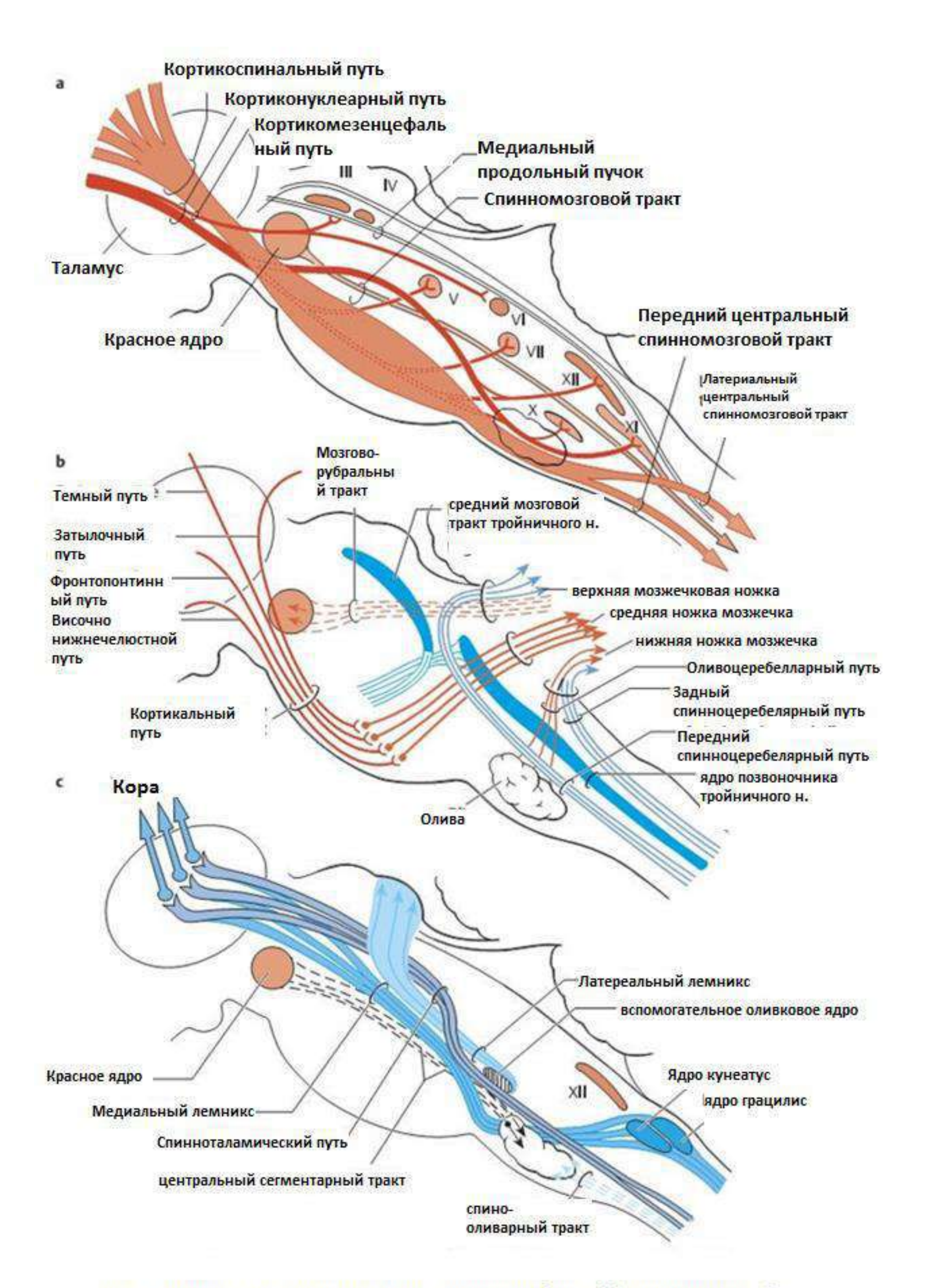


Рис. 6.7 Соединение волокна в стволе мозга, вид сбоку. эфферентные пути. б мозжечковых путей. с афферентных путей.

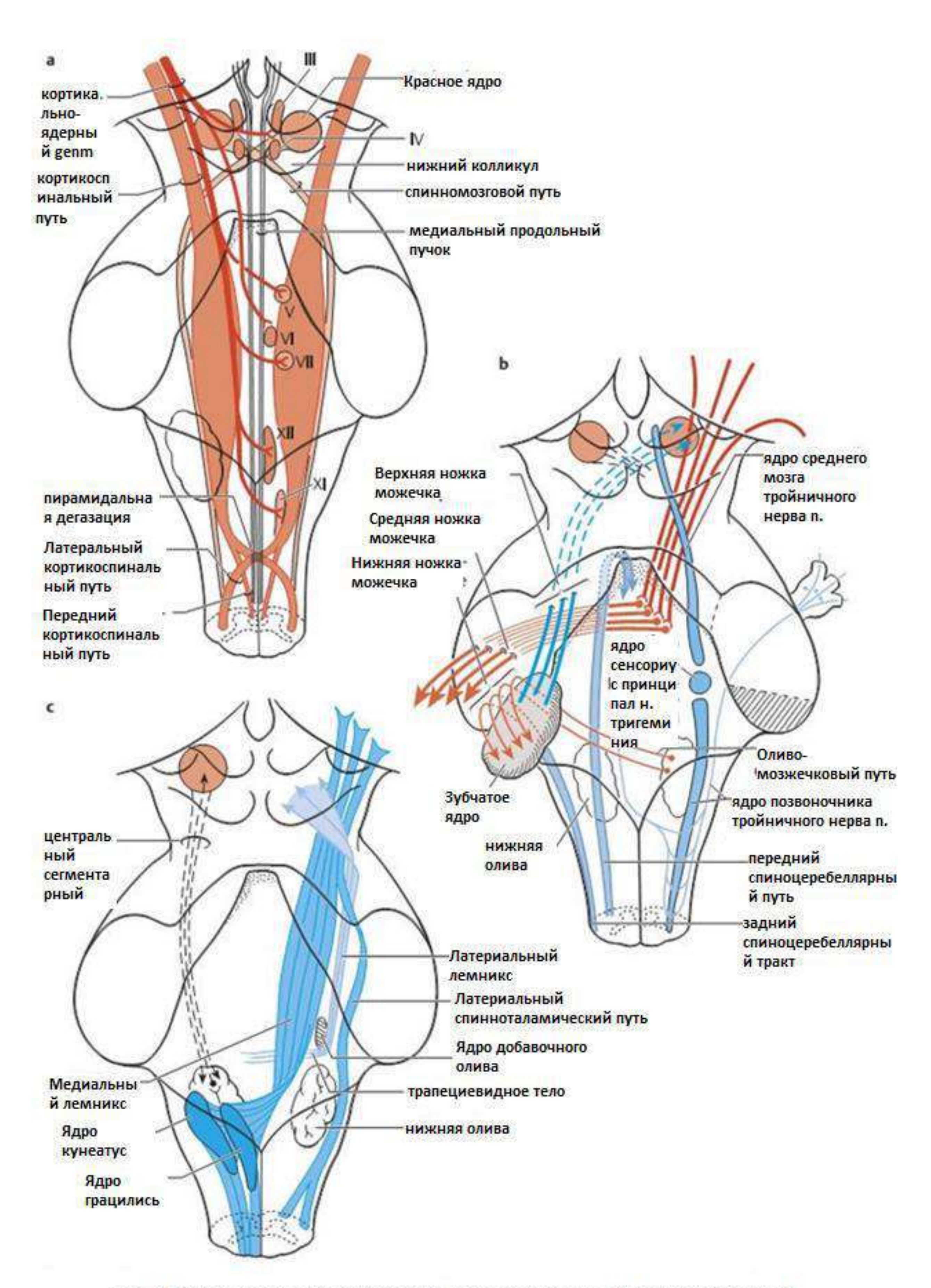


Рис. 6.8 соединение волокон в стволе мозга, вид сзади. эфферентные пути. б мозжечковых путей. с афферентных путей.

Эфферентные волокна нижней оливы пересекают среднюю линию и образуют оливоцеребеллярный тракт, который входит в мозжечок через нижнюю мозжечковую ножку (рис. 6.7 и 6.8) и передает импульсы всей неоцеребеллярной коре. Эта оливоцеребеллярная проекция относится к системе координации произвольного движения; она будет обсуждаться далее в главах, касающихся мозжечка и базальных ганглиев

Вспомогательная оливка филогенетически более стара чем плохонькая оливка. Это связано с archicerebellum и играет роль в поддержании баланса.

Поражения нижней оливы или центрального тегментального тракта вызывают ритмическое подергивание мягкого неба, глотки, а иногда и диафрагмы (миоритмия, миоклонус, сингулярность). Ишемия-обычная причина.

Курсы кортикоспинального и кортиконуклеарного трактов изображены на диаграммах поперечного сечения ствола мозга и на рисунках 6.7 и 6.8.

Руброспинальный тракт также проходит через продолговатый мозг. Этот тракт начинается в красном ядре среднего мозга и пересекает срединную линию на небольшом расстоянии ниже его в вентральный перекрест покрышки (форель). Он сопровождает боковой кортикоспинальный тракт, когда он опускается в боковом канале спинного мозга (рис. 6.8).

Тектоспинальный тракт берет свое начало в покрышке среднего мозга и сразу же пересекает срединную линию, раскачиваясь вокруг серого периакведукта в так называемой дорсальной тегментальной декуссии (Мейнерта). Тектоспинальный тракт сначала опускается ближе к средней линии, а затем постепенно занимает более вентральное и боковое положение, приходя к лежанию в вентролатеральной части продолговатого мозга, вблизи руброспинального тракта. По пути в продолговатый мозг тектоспинальный тракт выделяет коллатерали ядрам, иннервирующим экстраокулярные мышцы, а также ядрам лицевого нерва и мозжечка. Он заканчивается в шейном отделе спинного мозга. Функция: верхние colliculi получают визуальный вход от сетчатки и слуховой вход от нижних colliculi. Интенсивные зрительные и слуховые стимулы вызывают рефлекторное закрытие глаз, отворачивание головы от стимула, а иногда и поднятие рук (защитная позиция); эти рефлексы опосредованы тектоноядерным и тектоспинальным путями. Функциональное взаимодействие затылочной доли и верхней колликулярной пластины было упомянуто в предыдущем разделе. Эти две структуры работают вместе с тектоспинальными путями, чтобы обеспечить автоматическое преследование движений глаз и головы, когда человек смотрит на движущийся объект.

На различных поперечных изображениях продолговатого мозга, моста и среднего мозга можно видеть в промежутках между большими ядрами и восходящими и нисходящими путями несколько диффузно

распределенных ядер разного размера, которые иногда группируются в ядерные группы, с обширной сетью волокон, соединяющих их. Эти взаимосвязанные группы нейронов известны как ретикулярная формация, структура, большое значение которой было впервые признано Моруцци и Магуном (1949). Ретикулярное образование простирается от спинного мозга (где оно лежит между латеральными и задними фуникулерами) вверх, через продолговатый мозг и Мост, к оральной части среднего мозга (рис. 6.5 и 6.6). Мы обсудим его функции позже.
Одним из важных ядер мозгового вещества является дорсальное ядро блуждающего нерва, которое находится под полом четвертого желудочка (рис. 6.1). Он содержит вегетативные моторные (т. е. парасимпатические) нейроны, которые аналогичны (симпатическим) нейронам боковых рогов спинного мозга от T1 до L2. Более латерально лежащее ядро tractus solitarius является соматосенсорным и особым сенсорным ядром. Его Ростральная часть получает вкусовые сигналы от черепных нервов VII, IX и X. Его каудальная часть, которая получает афферентные волокна из грудных и брюшных внутренностей, связана с дорсальным ядром блуждающего нерва, с висцеральными центрами в ретикулярной формации и с нейронами, выступающими к вегетативным ядрам в боковых рогах спинного мозга. Таким образом, все эти ядра могут участвовать в рефлекторных дугах, регулирующих и контролирующих сердечно-сосудистую, дыхательную и пищевую функции, а также другие вегетативные процессы (см. 6.9).
Ядро подъязычного нерва и ядре ambiguus уже обсуждались в разделе, посвященном черепных нервов, а также вестибулярные ядра и ядра спинномозгового тракта тройничного нерва. Медиальный продольный фасцикул находится в дорсальном положении около средней линии; вентрально ему лежат тектоспинальный тракт и медиальная петля (рис. 6.5).

Мост

Мост имеет два компонента: pontine tegmentum-дорсальный и basis pontis – вентральная часть моста.
Вентральная часть моста. Многие пучки волокон пересекают мост от одной стороны к другой в основании моста, тем самым фрагментируя нисходящие кортикоспинальные тракты на множество маленьких пучков (рис. 6.6). Эти горизонтально идущие участки дают мосту его название ("мост"), хотя на самом деле они не являются мостом. Это понтоцеребеллярные волокна, возникающие в ядрах основания моста, которые содержат вторые нейроны кортикопонтоцеребеллярного пути. Эти ядра получают вход через нисходящие волокна кортикопонтина из ипсилатеральной лобной, теменной и височной коры головного мозга (которые находятся в боковой части мозгового цветоноса с обеих сторон, сопровождая кортикоспинальные и кортиконуклеарные волокна), и они

получают дальнейший вход от коллатеральных волокон пирамидальных трактов. Проект волокон pontocerebellar по срединной линии, а затем войти в мозжечок через средние мозжечковые ножки. Все кортикально производные импульсы, связанные с произвольным движением, передаются ядрами моста в кору мозжечка, которая затем проецируется обратно в кору головного мозга через зубчатое ядро, верхний мозжечок и таламус. Этот регулирующий контур обеспечивает плавную и точную координацию произвольных движений.
Структура мостового тегментума аналогична структуре медуллярного тегментума. Самая вентральная часть тегментума содержит медиальный лемниск (рис. 6.6 и 6.8), поперечно ориентированная полоса, которая скрутилась так, что волокна, полученные из ядра cuneatus, теперь более медиальны, а волокна из ядра gracilis более латеральны. Таким образом, с латеральной в медиальную, частей тела представлены в медиальной lemniscus нижних конечностей, туловища, верхних конечностей и шеи. В совместном субботнике тракт упирается в медиальную петлю латерально (рис. 6.6), как и боковая петля (слуховой путь). Последняя структура является продолжением пучка волокон, который распадается в каудальных мостах, так называемом трапециевидном теле (рис. 6.6 и 6.8). Трапециевидное тело содержит волокна, полученные из кохлеарных ядер и передает слуховые импульсы в нижних бугров четверохолмия, как прямо, так и косвенно. Вестибулярный ядерный комплекс находится в дальнем боковом конце дна четвертого желудочка (рис. 6.6). Боковое вестибулярное ядро отдает вестибулоспинальный тракт нейронам спинного мозга. Вестибулярные ядра связаны через медиальный продольный пучок, в соматомоторных и висцеромоторной ядер ствола мозга. Спинномозговое ядро тройничного нерва заканчивается на среднем Понтийском уровне, выше которого находится главное сенсорное ядро тройничного нерва. Моторное тройничное ядро, иннервирующее мышцы жевания, вентролатерально главному сенсорному ядру. Вторые нейроны спинномозгового ядра тройничного нерва (боль и температура) и главного сенсорного ядра тройничного нерва (эпикритическое ощущение) проецируются в контралатеральный таламус через вентральный тригеминоталамический тракт. Главное сенсорное ядро также посылает непересекающиеся волокна в таламус через Дорсальный тригеминоталамический тракт. Ядро мезенцефального тракта тройничного нерва продолжается в среднем мозге (рис. 6.8). Это тройничное ядро отличается от остальных—как уже упоминалось—тем, что оно содержит первые сенсорные нейроны и поэтому может рассматриваться как сенсорный ганглий, который исключительно расположен внутри ствола мозга. Остальные первые сенсорные нейроны тройничной системы расположены в тройничном (гассеровском) ганглии. Афферентные волокна ядра мезенцефального тракта тройничного нерва передают

проприоцептивный ввод, главным образом полученный от сенсорных рецепторов мышц жевания и челюстного сустава.

Средний мозг. средний мозг лежит рострально к мосту. Его внутренняя структура показана на рис. 6.6 (раздел 8). Средний мозг состоит из четырех частей: (1) тектум (“крыша”), разделенный воображаемой горизонтальной линией через акведук, который содержит верхнюю и нижнюю colliculi (квадригеминальную пластину); (2) тегментум, лежащий между тектумом и чёрной субстанцией; (3) субстанция nigra; и (4) мозговые ножки (crura cerebri).

Тектум. Квадригеминальная пластина состоит из верхней и нижней colliculi. Это, в частности, высшие colliculi, высокоспециализированные органы с семью клеточными слоями и многочисленными афферентными и эфферентными связями, которые могут быть рассмотрены здесь только в общих чертах. Ядерная область нижних колликул получает многочисленные афферентные волокна слухового пути (латеральный лемниск) и проецируется вперед, через брахии нижних колликул, к медиальным геникулярным телам с обеих сторон. Они, в свою очередь, проецируются на первичную слуховую кору в височной доле (поперечные извилины Гешля). Ядерная область верхних колликул получает афферентные волокна от зрительного пути, а также от коры головного мозга (затылочной доли), спинного мозга (спинотектального тракта) и нижних колликул. Оно проектирует эфферентные волокна к спинному мозгу (тектоспинальному тракту) и к ядрам черепного нерва (тектонуклеарному тракту), так же, как к красному ядру и ретикулярному образованию.

Рефлексы, опосредованные высшими и низшими colliculi. Волокна, идущие от Нижнего к верхнему, образуют часть рефлекторной дуги, которая поворачивает голову и глаза к источнику поступающего звука. Импульсы сетчатки, достигающие верхних колликул через латеральное генитальное тело, участвуют в дальнейшей рефлекторной дуге, которая заставляет глаза закрываться в ответ на внезапный визуальный стимул, а также может заставить голову отвернуться от стимула. В tectonuclear и tectospinal участки образуют эфферентные руки этих рефлекторных дуг. Небольшой ядер pretectal находятся сразу переднебоковой к высшей бугорка с обеих сторон. Эти ядра получают афферентные волокна от сетчатки и проецируют эфферентные волокна, после синаптического реле, вокруг периакведуктального серого вещества к парасимпатическим ядрам Edinger Westphal (вспомогательные [вегетативные] ядра). Они участвуют в рефлекторной дуги, которая регулирует размер зрачка в ответ на интенсивность падающего света. В середине тегментума, между черной субстанцией и серым веществом периакведукта, обнаруживается большое ядро эллипсоидной формы, красное в свежих анатомических разрезах,

частично потому, что оно хорошо васкуляризовано, а частично потому, что оно содержит железо. Это красное ядро (nucleus ruber).

Красное ядро состоит из двух частей-каудальной части магноцеллюлярные и Ростральные parvocellular часть. Он получает входные сигналы от афферентных emboliform и зубчатые ядра мозжечка через brachia cerebellum (улучшенный мозжечковые ножки). Волокна, которые происходят из филогенетически более старого эмболиформного ядра, участвуют в рефлекторных дугах, контролирующих позу тела и различные типы движений. Волокна, которые возникают в зубчатом ядре, особенно многочисленны у людей и участвуют в других рефлекторных дугах. Один из регуляторных контуров для плавного и точного выполнения произвольного движения состоит из соединений от коры головного мозга к мозжечку, а затем обратно к коре через зубчатое ядро, красное ядро и таламус. Красное ядро получает дальнейший афферентный вход от коры головного мозга (кортикорубрального тракта) и от тектума. Основные эфферентные проекции красного ядра (руброспинальный и руброретикулярный тракты) оказывают влияние на спинномозговые двигательные нейроны; оба этих тракта пересекают срединную линию, сразу после того, как они выходят из красного ядра, в вентральной тегментальной декуссии (Фореля). Далее эфферентные волокна проходят через центральный тегментальный тракт к оливе (рубро-оливарные волокна), из которой рекуррентная проекция возвращается в мозжечок.

Другие ядра покрышки и участки волокна. Латеральная часть тегментума содержит мезенцефальный тракт тройничного нерва, тройничный лемниск, медиальный лемниск и спиноталамический тракт, все они проецируются в таламус. Блоковидный нерв выходит из ствола мозга дорсально (это единственный черепной нерв, который делает это); его корневые волокна пересекают среднюю линию только каудально к нижним колликулам, затем окружают мозговой цветонос к основанию мозга и продолжаются ниже тенториального края к пещеристому синусу. Ядерный комплекс глазодвигательного нерва, а также парасимпатические ядра EdingerWestphal (аксессуар [вегетативная] ядра) и ядра Перлиа, лежат в покрышки среднего мозга на уровне высшего бугорка, кпереди от водопровода и periaqueductal серое вещество и медиально медиальный продольный пучок. Некоторые из корневых волокон глазодвигательного нерва пересекают красное ядро, прежде чем они выходят из мозга в межножковой ямке. Импульсы от вестибулярных ядер переносятся вниз к спинному мозгу в медиальном продольном пучке-пучке, который включает в себя ряд различных волоконных систем и присутствует по всей протяженности ствола мозга, а также в шейном отделе спинного мозга. Его волокна лежат около средней линии ниже дна четвертого желудочка (на медуллярном и Понтийском уровнях) и вентрально акведуку и периакведуктальному серому веществу(на уровне среднего мозга);

некоторые из них заканчиваются на ядрах, иннервирующих экстраокулярные мышцы (ядра глазодвигательного, блокового и отводящего нервов) и соединить эти ядра друг с другом. Другие волокна медиального продольного фасцикула оканчиваются ядрами ретикулярной формации, включая интерстициальное ядро (Кахаля) и ядро Даркшевича. Считается, что центральный симпатический путь возникает в нескольких ядрах гипоталамуса и ретикулярной формации. Он проходит через средний мозг и мост как раз перед акведуком и под полом четвертого желудочка. В продолговатом мозге он занимает более боковое положение, из которого затем переходит в боковые рога спинного серого вещества. Нарушение центрального симпатического пути вызывает синдром Горнера. Чёрная субстанция это большое моторное ядро, которое находится между тегментумом и мозгом голени с обеих сторон. Его темная окраска обусловлена пигмент меланин, содержащийся в телах нервных клеток. Чёрная субстанция является важным компонентом экстрапирамидной двигательной системы и, таким образом, имеет тесную функциональную связь с базальными ганглиями. Это будет обсуждаться далее, вместе с базальными ганглиями, в главе 9.

Мозговые ножки (crura cerebri-множественная форма; singular-crus cerebri) представляют собой крупные пучки волокон, по одному с каждой стороны, состоящие из кортикоспинальных, кортиконуклеарных и кортикопонтинных волокон (рис. 6.6). Каждая церебральная ножка формируется волокнами из этих трех трактов, которые изгибаются к средней линии, как они спускаются во внутренней капсуле. Корково-спинномозговой и corticonuclear волокон занимают среднюю часть мозговой ножки и фланкированы, как медиально и латерально, по corticopontine волокнами (рис. 6.6).

Ретикулярная формация

Клеточные группы и волокна сетчатой ретикулярной формации встречаются по всей длине ствола мозга, где они заполняют промежутки между ядрами черепных нервов, маслинами, восходящими и нисходящими нервными путями (рис. 6.5, 6.6 и 6.9). Ретикулярная формация получает афферентные волокна от спинного мозга, ядер черепных нервов, мозжечка и полушарий головного мозга, и проекты эфферентные волокна к этим же структурам. Некоторые ядра ретикулярной формации имеют нисходящие проекции на спинной мозг, которые влияют как на моторную, так и на вегетативную функцию.

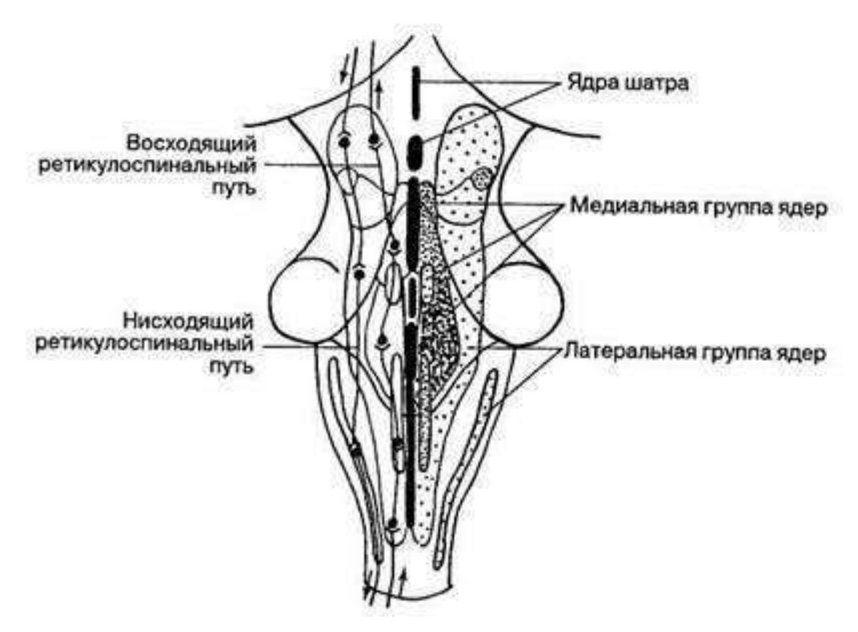


Рис. 6.9 Ретикулярная формация

Восходящая ретикулярная активирующая система. Другие ядра ретикулярной формации, особенно в среднем мозге, проецируются в высшие центры, главным образом через интраламинарные ядра таламуса и через субталамус. Эти ядра получают коллатеральный вход от многих различных восходящих волоконных трактов (среди них спиноталамический тракт, спинномозговой тракт тройничного нерва, трактус солитариус и волокна вестибулярных и улитковых ядер, а также от зрительной и обонятельной систем); они передают эти импульсы вверх, по пути полисинаптические, обширные участки коры головного мозга, где они оказывают активирующего функцию. Экспериментальная стимуляция этих ядер у животных вызывает “реакцию пробуждения”, в котором спящий зверь пробуждается. Новаторское исследование Моруцци и Магуна (1949) и последующие работы многих других ученых убедительно доказали, что эта система играет важную роль в установлении уровня сознания у людей, а также в поддержании цикла "сон-бодрствование". Поэтому его назвали "восходящей ретикулярной активирующей системой". Поражения, влияющие на эту систему, могут ослабить или уничтожить сознание. Даже сегодня мало что известно о группах нейронов, которые влияют на активность; предполагается, что поддержание бодрствования зависит, по крайней мере частично, от нейронов ретикулярной формации, которые могут синтезировать моноаминовые нейротрансмиттеры, такие как норадреналин (норадреналин), дофамин и серотонин. Нейроны, синтезирующие норадреналин, находятся в боковой части ретикулярной формации, которая включает локус ceruleus. Серотонин вырабатывается нейронами ядер Рафе (рис. 6.9). Нейроны базального ядра (Мейнерта) и субстанции

innominata посылают холинергические волокна в обширные области коры головного мозга. Точные роли, которые играют холинергическая система, только что упомянутые в "сознании" и "цикле пробуждения во сне", еще недостаточно хорошо изучены, чтобы быть подробно представленными в этой книге. Несомненно одно: бессознательность может быть вызвана поражением нескольких структур мозга.

Нисходящие ретикулярные пути (вентральные и латеральные ретикулоспинальные тракты) берут свое начало в ретикулярной формации и оказывают как возбуждающее, так и ингибирующее воздействие на двигательные нейроны спинного мозга. Клетки, ответственные за происхождение этих путей, получают афферентную информацию из коры головного мозга, особенно из лобных долей, а также из мозжечка и базальных ганглиев. Возбуждающие импульсы от ствола мозга (латеральной части ретикулярной формации, в основном в Мост, но и в мозге) осуществляется как reticulospinal и vestibulospinal участки в переднебоковой пуповины спинного мозга, в то время как ингибирующих импульсов, получаемых в основном из вентромедиальных часть themedulla, достигают спинальных двигательных нейронов через многочисленные синаптические, главным образом путем латеральной reticulospinal тракта (рядом с корково-спинномозговой путь).

И возбуждающая, и тормозная системы воздействуют через интернейроны на γ-моторные нейроны спинного мозга. Таким образом, регулируя функцию дуг спинного рефлекса, ретикулярная формация играет важную роль в поддержании адекватного мышечного тонуса при стоянии и ходьбе, а также в поддержании равновесия.

Автономные ядра и пути. Многие нейроны ретикулярной формации обладают вегетативными функциями. Ядра, содержащие такие клетки, разбросаны по всему Мосту и продолговатому мозгу и получают вход от ядер соматического черепного нерва (рис. 6.9). Эти автономные ядра получают информацию из гипоталамуса и посылают проекции в ядра черепных нервов и спинного мозга.

Регулирование слюноотделения. Слюноотделение находится под контролем высших и низших ядер salivatory. Он может быть вызван рефлекторно аппетитным запахом или вкусом. Психическое состояние человека может также препятствовать слюноотделению при некоторых обстоятельствах, вызывая сухость во рту.

Регулирование артериального давления . Другие ядра регулируют кровяное давление. Афферентные импульсы, возникающие в каротидный синус через языкоглоточный и блуждающий нервы к соответствующим ретикулярной ядерной области, в продолговатый мозг (вегетативные центры регуляции артериального давления, сердечной деятельности и вазоконстрикции/вазодилатации), которые находятся вблизи ядер черепных нервов IX и X.

Эфферентные импульсы, опосредованные блуждающим нервом, тормозят сердечную деятельность, что приводит к замедлению сердечного ритма и снижению артериального давления.

Регуляции других вегетативных функций организма. Некоторые нисходящие импульсы от ретикулярной формации блокирует симпатические ядра спинного мозга, вызывая расширение сосудов. Ретикулярные ядра, расположенные дорсально к нижнему оливковому дыханию, контролируют дыхание; имеются отчетливые центры выдоха и выдоха. Еще другие ретикулярные ядра контролируют и координируют моторику желудочно-кишечного тракта. Рефлекторное глотание-сложный процесс, включающий множество различных мышц, которые должны быть активированы в правильной последовательности и с надлежащей интенсивностью, чтобы плавно продвигать болюс пищи изо рта в желудок; координация нескольких нервов, участвующих в этом процессе, является функцией так называемого медуллярного проглатывающего центра, который находится вблизи моторных ядер черепных нервов, которые он активирует. Рядом также находится ядро, ответственное за рвотный рефлекс (рвотный рефлекс). Область пострема содержит важную область для регуляции рвоты.

Предполагается наличие более высокого центра кардиореспираторной функции (пневмотактического ядра) вблизи локуса ceruleus, а также более высокого центра приема пищи (жевание, облизывание, сосание) в среднем мозге (рис. 6.9).

Расстройства Мозга

Анатомия артериального кровоснабжения ствола мозга показана на рис. 6.10, а территории отдельных артерий, снабжающих мозговой мозг, Мост и средний мозг, - на рис.6.11. Знание структуры кровоснабжения имеет важное значение для понимания сосудистых синдромов, которые будут описаны в этом разделе.

Неадекватная перфузия дискретных областей ствола мозга может быть либо преходящей (е. г., транзиторная ишемия подключичного синдрома кражи, см. ниже) или перманентная (вызывающая некроз тканей, т. е. инфаркт ствола мозга). Инфаркт обычно происходит из-за артериальной окклюзии. Оно производит различные картины клинических дефицитов, в зависимости от определенного сосуда который был окклюзирован (васкулярные синдромы). Поскольку ядра и волоконные пути ствола мозга многочисленны, компактно расположены и очень разнообразны по функциям, можно наблюдать соответственно большое разнообразие сосудистых синдромов. Чтобы понять каждый сосудистый синдром, необходимо сначала понять сложную топографическую анатомию ствола мозга в области, на которую он влияет. Вот почему сосудистые синдромы ствола мозга представлены здесь в главе о стволе мозга, а не в Главе 11 вместе с сосудистыми расстройствами остального мозга. Сначала будет

обсуждаться синдром подключичной кражи, как пример синдрома с преходящей ишемией ствола мозга. После этого будут представлены основные артериальные окклюзионные синдромы ствола мозга.

Синдром "Подключичного Обкрадывания"

Этот синдром возникает в результате окклюзии правой или левой подключичной артерии проксимальнее начала позвоночной артерии несмотря на окклюзию, сердечно-сосудистая система поддерживает адекватную перфузию ипсилатеральной руки путем” выстукивания " ипсилатеральной позвоночной артерии ретроградным способом: кровь течет вверх по контралатеральной позвоночной артерии до ее соединения с ипсилатеральной позвоночной артерией (где две артерии соединяются, чтобы сформировать базилярную артерию), а затем обратно вниз по ипсилатеральной позвоночной артерии в подмышечную артерию и далее в плечевая артерия. В редких случаях может возникнуть ситуация, при которой упражнение руки отводит столько крови из вертебробазилярной системы, что возникает клинически выраженная ишемия ствола мозга. Диагностика подключичного синдрома требует как характерных клинических проявлений, так и клинически коррелированного ангиографического обнаружения ретроградного течения в позвоночной артерии. Окклюзию подключичной артерии необходимо лечить только в том случае, если она вызывает ишемию в руке или синдром Франк-подключичной недостаточности с проявлениями ишемии на вертебробазилярной территории, такими как потеря сознания или головокружение. Традиционный термин "вертебробазилярная недостаточность" в настоящее время устарел и больше не должен использоваться.

Индивидуальные Сосудистые Синдромы Ствола Мозга

Инфаркт в вертебробазилярном распределении, как и в каротидном распределении, обычно обусловлен эмболией. Ответственная эмболия может возникнуть из сердца, из атероматозных бляшек в позвоночных артериях или из артериальной диссекции с вторичным тромбозом. Когда-то распространенное мнение, что искривление позвоночных артерий во время сна может вызвать ишемию, сегодня уже не выдерживает критики. Ряд различных сосудистых синдромов ствола мозга может быть идентифицирован по клиническим и рентгенологическим признакам. Совсем недавно магнитно-резонансная томография с высоким разрешением и последовательностями, взвешенными по Т2 и диффузионно взвешенными, позволила непосредственно визуализировать инфаркты ствола мозга в их острой фазе. Несмотря на то, что среди людей существует определенная степень вариации, сосудистая архитектура ствола мозга достаточно однородна, что синдромы, описанные здесь, являются четко определенными клиническими объектами.

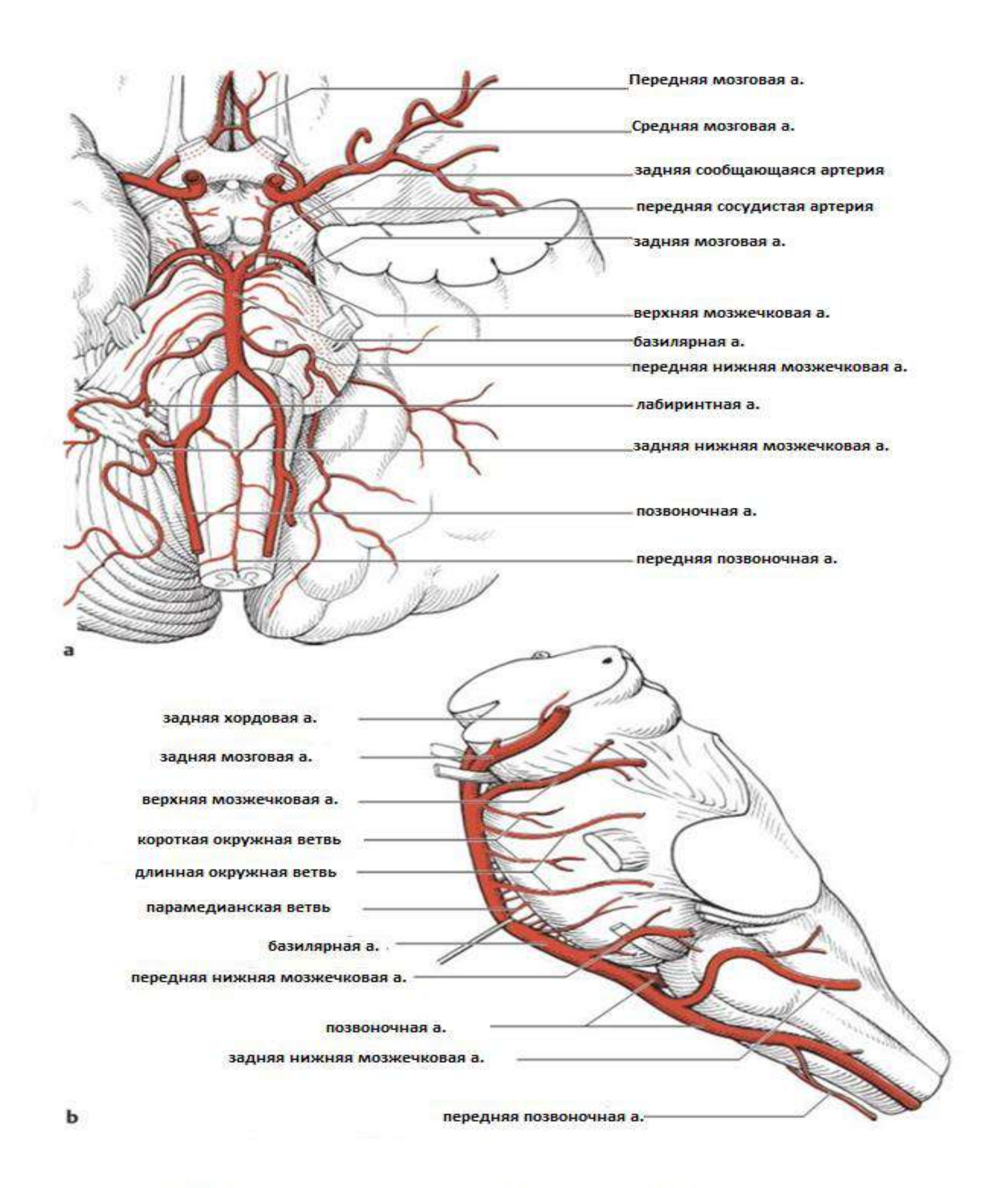


Рис. 6.9 Кровоснабжение ствола мозга. базальный вид. б боковой вид

Инфаркт ствола головного мозга в ряде различных локализаций часто проявляется клинически в виде чередующейся гемиплегии (перекрестной слабости), которая определяется как сочетание дефицита черепного нерва на стороне поражения со слабостью противоположной гемибоды. На рис. 6.12 показаны три различных чередующихся гемиплегических синдрома, каждый из которых является результатом ишемии в определенной области ствола мозга, с соответствующими клиническими дефицитами. Теперь мы перечисляем отдельные сосудистые синдромы, которые в упрощенном виде можно рассматривать как" вариации " синдрома чередующейся гемиплегии, хотя и с необычайно разнообразными проявлениями. Чтобы сделать презентацию как можно более ясной, обсуждение каждого

синдрома сопровождается рисунком пораженных структур в стволе мозга и схематической диаграммой полученного клинического дефицита.

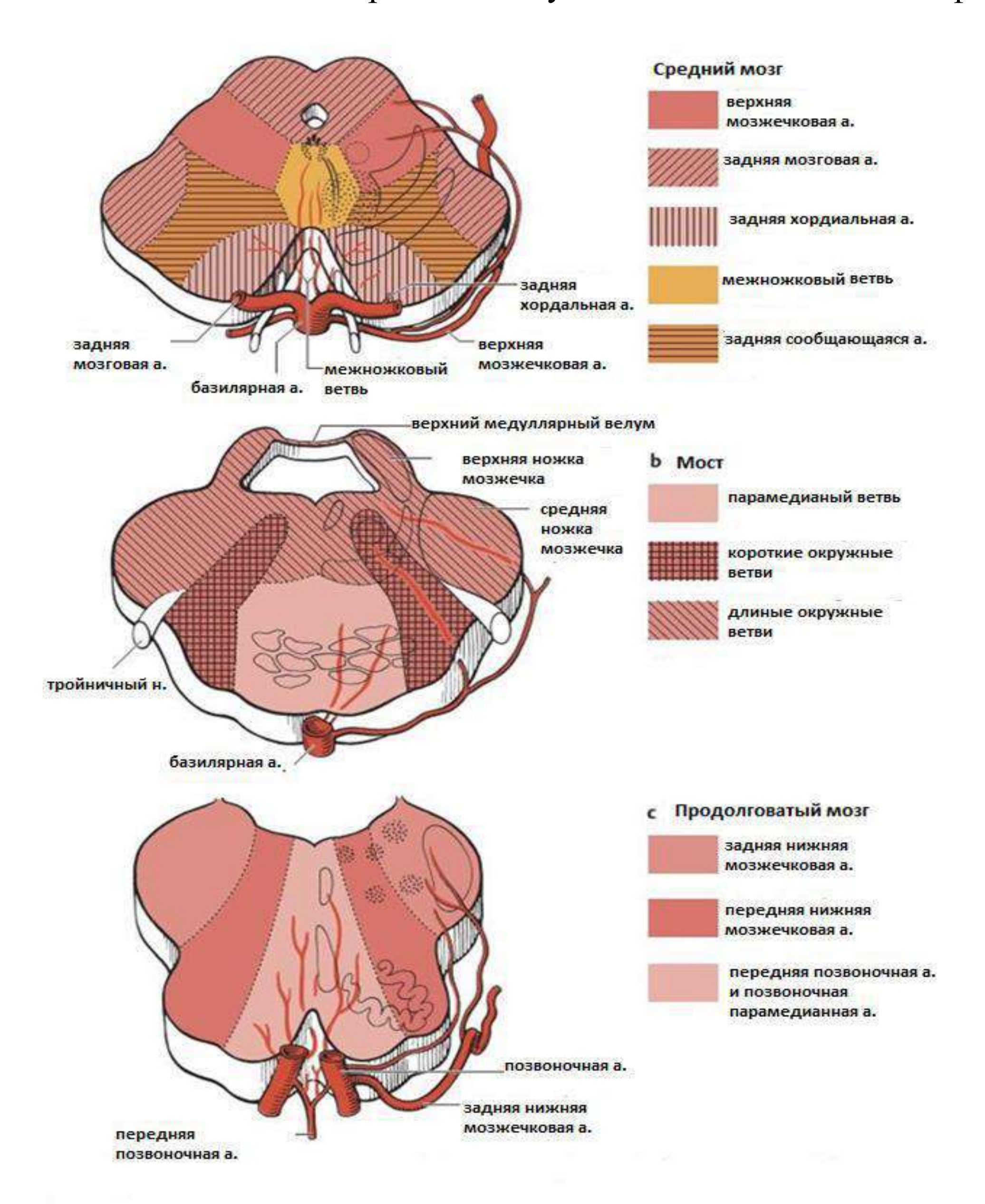


Рис. 6.11 Распределение отдельных артерий, снабжающих ствол мозга. а Средний мозгом. б Мост. с Продолговатый мозг

Причина дорсолатерального костномозгового синдрома: окклюзия или эмболия на территории задней нижней мозжечковой артерии. Клинические признаки: внезапное начало с головокружения, нистагм (нижнее вестибулярное ядро и нижние мозжечковые ножки), тошнота и рвота (области postrema), дизартрия и дисфония (ядра ambiguus).

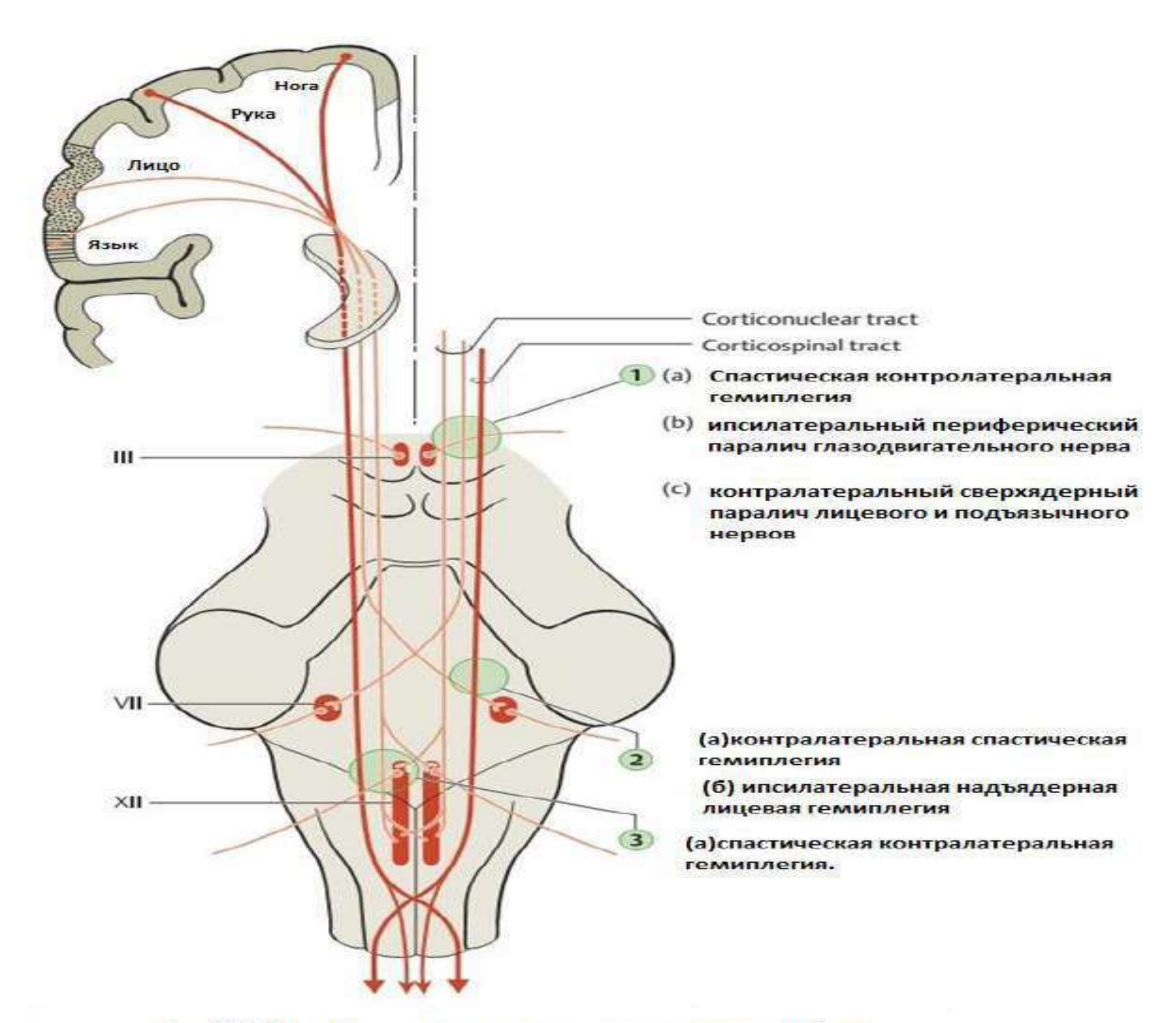


Рис. 6.12 Поражения, вызывающие перекрестную слабость.

Медиальный костномозговой синдром (синдром Дежерина) (рис. 6.13). Причина: окклюзия парамедианных ветвей позвоночной или базилярной артерии (рис. 6.11), часто на двусторонней основе. Клинические особенности: ипсилатеральный вялый подъязычный паралич, контралатеральная гемиплегия (не спастическая) со знаком Бабинского, контралатеральная гипестезия задней колонны (т. е. гипестезия на ощупь и давление, с нарушением чувства положения) и нистагм (в случае медиального продольного фасцикула, вовлеченного в повреждение).

Синдром каудальной основы моста (синдром Миллардгюблера или фовилля). Причина: окклюзия окружных ветвей базилярной артерии, опухоль, абсцесс и др. Клинические особенности: ипсилатеральный паралич (периферический) и паралич лица (ядерный); контралатеральная гемиплегия; контралатеральная анальгезия, терманестезия и нарушение осязания, положения и ощущения вибрации (рис. 6.16).

Синдром хвостового мостового тегментума (рис. 6.17). Причина: закупорка ветвей базилярной артерии (короткие и длинные окружные ветви), контралатеральная гипестезия и ухудшение положения и вибрации смысла (медиальная петля); ипсилатеральной небных и глоточной (центральный покрышечный тракт).

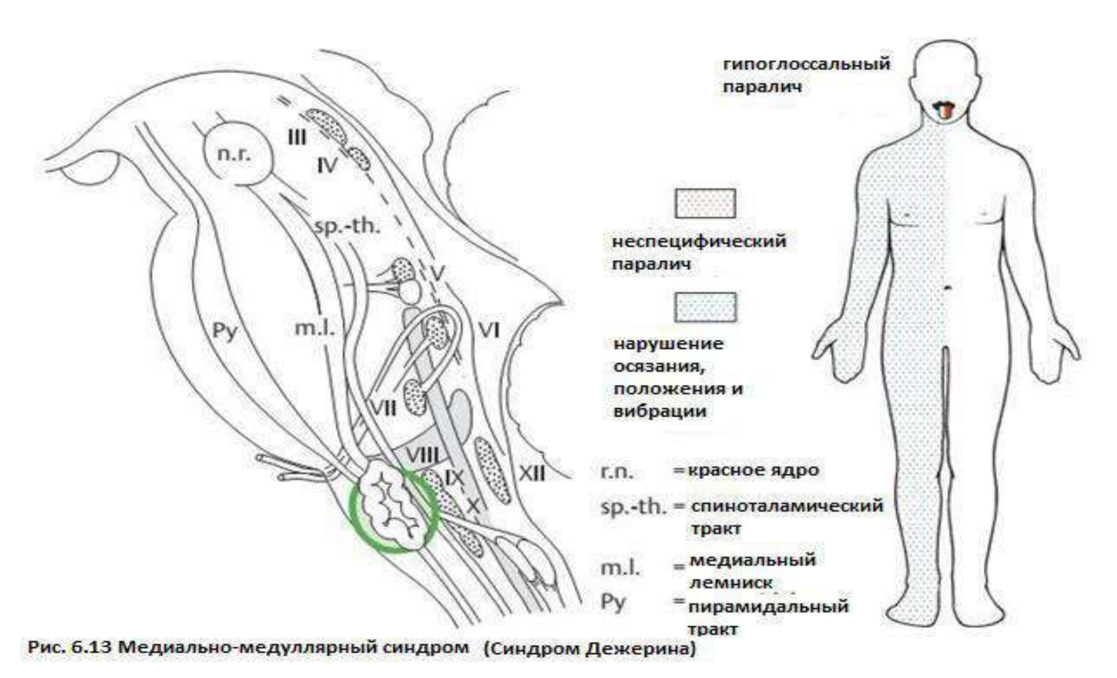
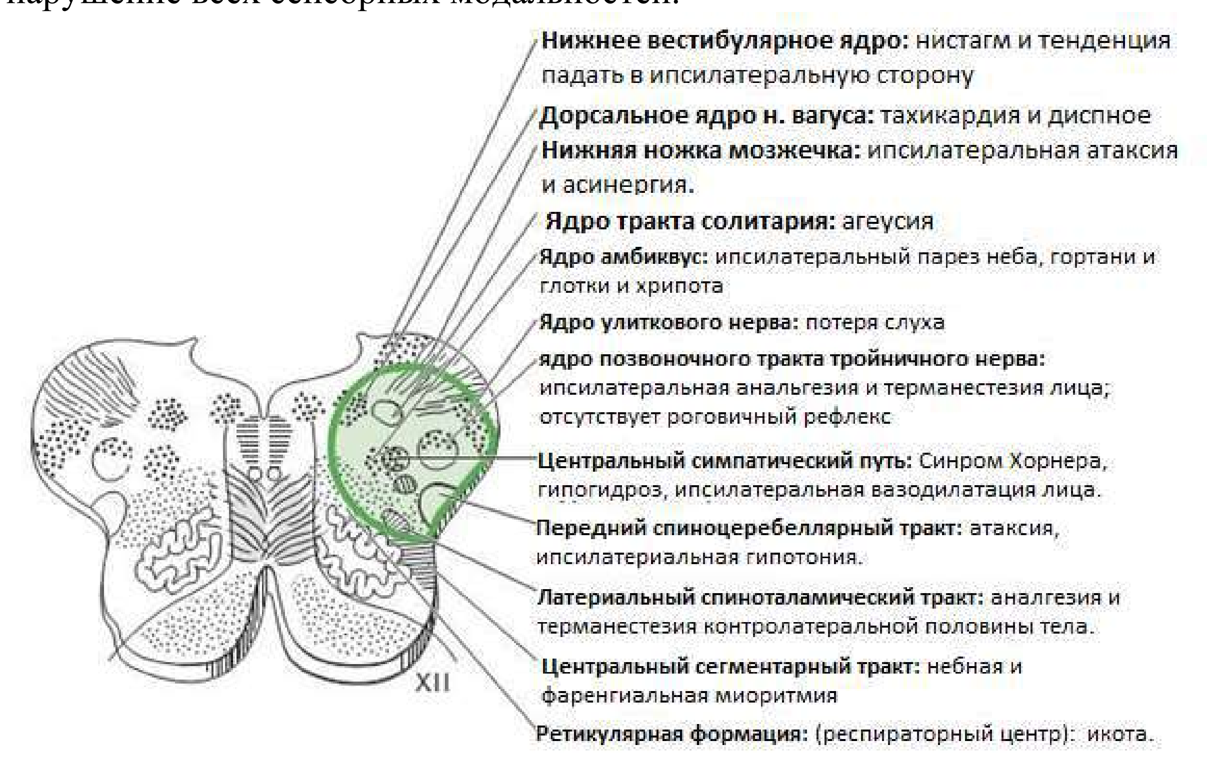


Рис. 6.13 Медиально-медуллярный синдром (Синдром Дежерина)

Синдром орального сегментарного понтнума (рис. 6.18). Причина: окклюзия длинных периферических ветвей базилярной артерии и верхней мозжечковой артерии. Клинические признаки: ипсилатеральная потеря лицевого ощущения (разрыв всех трехсторонних волокон) и паралич мышц жевания (моторное ядро тройничного нерва), гемиатаксия, интенционный термор, адиадохокинезия (верхняя ножка мозжечка); контралатеральное нарушение всех сенсорных модальностей.



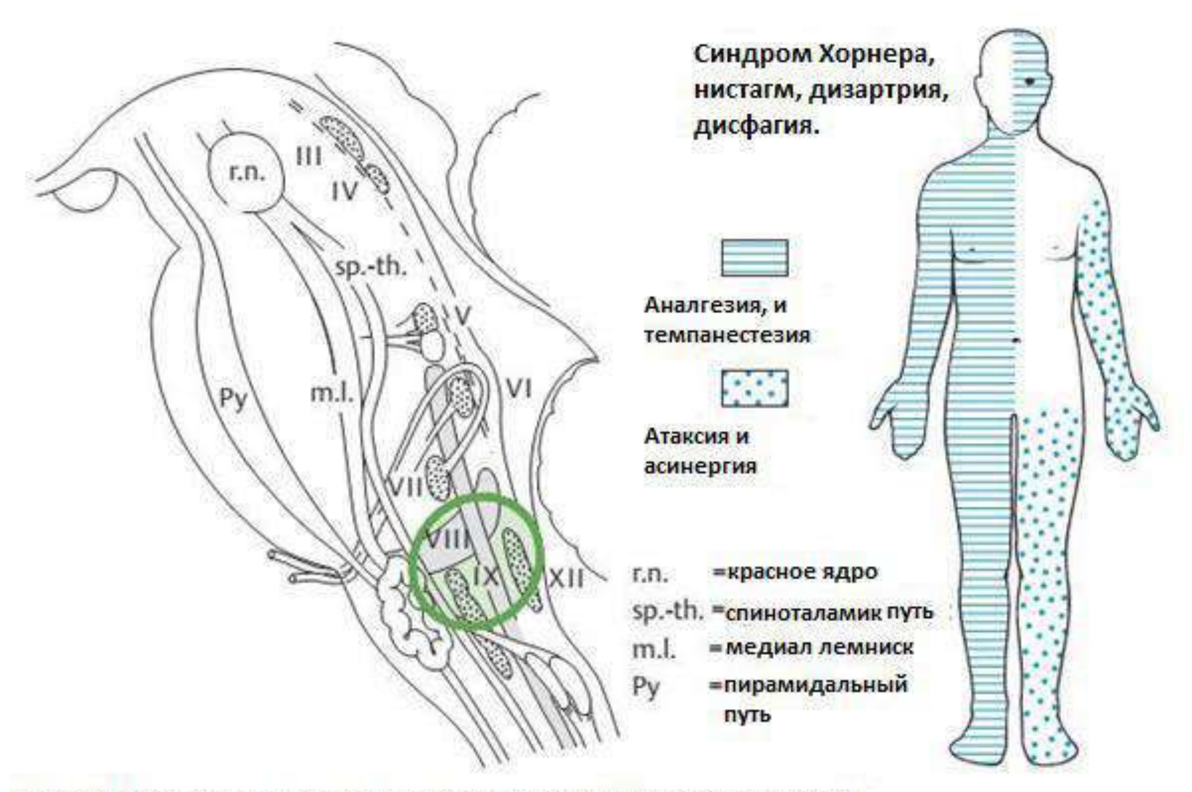
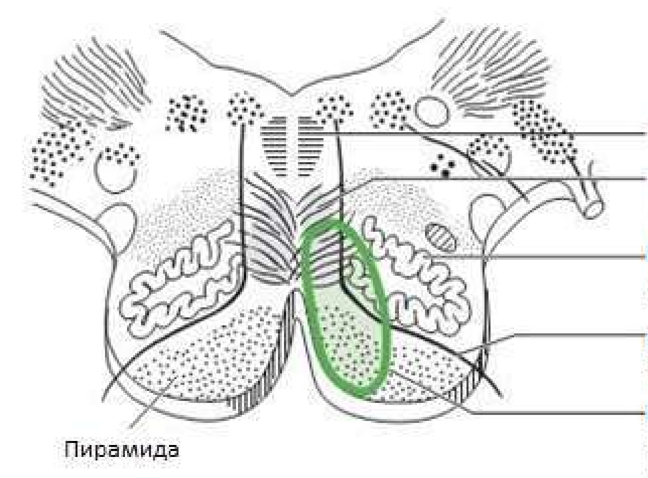


Рис.6.14 Дорсолатерально-медулярный синдром (Синдром Валленберга)

Синдром средней части основания моста (рис. 6.19). Причина: окклюзия парамедика и короткие периферические ветви базилярной артерии. Клинические особенности: ипсилатеральный вялый парез мышц жевания, а также лицевая гипестезия, анальгезия и терманестезия; ипсилатеральная гемиатаксия и асинергия; контралатеральный спастический гемипарез. Синдром красного ядра (синдром Бенедикта) (рис. 6.20). Причина: окклюзия межзубных ветвей базилярной и задней мозговых артерий. Клинические особенности: ипсилатеральный паралич глазодвигательного нерва с мидриазом (перерыв корневых волокон ЧН III); контралатеральное нарушение осязания, положения и вибрации, а также дискриминация по двум точкам (вовлечение медиальной петли); контралатеральная гиперкинезия (тремор, хорея, атетоз) вследствие поражения красного ядра; контралатеральная ригидность (черная субстанция). Синдром церебральной ножки (синдром Вебера) (рис. 6.21). Причина: окклюзия межножковых ветвей задней мозговой и задней сосудистой артерий; редко также опухоль (глиома). Клинические особенности: ипсилатеральный паралич глазодвигательного нерва; контралатеральный спастический гемипарез; контралатеральная паркинсоническая ригидность (черная субстанция); контралатеральная дистаксия (кортикальный тракт); возможные дефициты черепных нервов из-за прерывания надъядерной иннервации ЧН VII, IX, X и XII. Небольшие инфаркты ротовой области моста, вызванные окклюзией перфорирующих артерий, могут вызывать широкий спектр ограниченных и часто преходящих нарушений.



Медиальный продольный пучок: нистагм

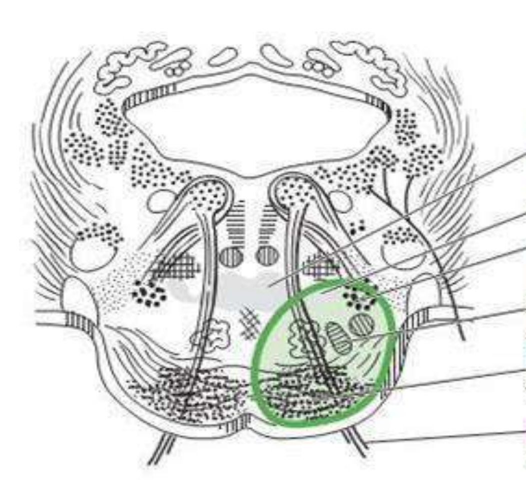
Медиальный лемниск: центральное нарушение осязания, вибрации и чувство позиции

Олива: ипсилатеральная небная и фаренгиальная миоритмия

Подъязычный н.: ипсилатеральный гипоглоссальный паралич с гемиатрофией языка

Пирамидальный тракт: контралатериальная гемиплегия без спастического, но с появлением рефлекса бабинского

Рис.6.15 Медиально медулярный синдром. Синдром Дежерина.



Медиальный лемниск: контралатеральное нарушение осязания, положения и вибрации

Латеральный лемниск: потеря слуха

Ядро лицевого нерва: ипсилатеральный периферический паралич лицевого нерва

Латеральный спиноталамический тракт: аналгезия, терманестезия противоположный половины тела

Пирамидный путь: противоположный спастик гемиплегия

Отводящий нерв: ипсилатеральный периферический паралич отводящего нерва.

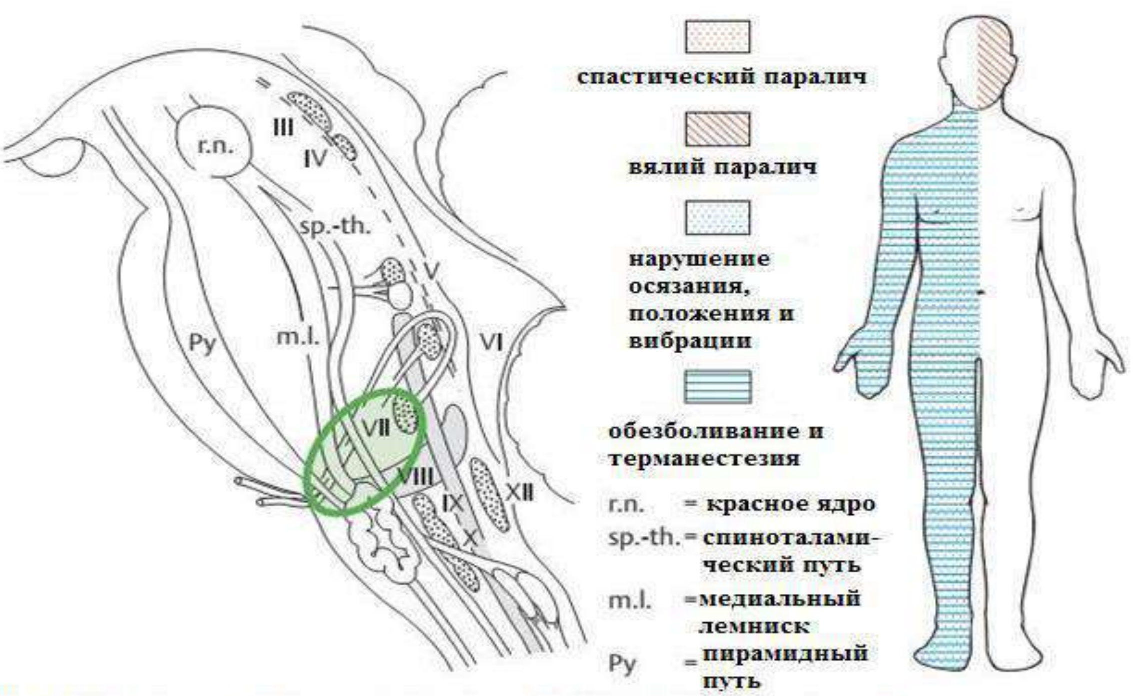
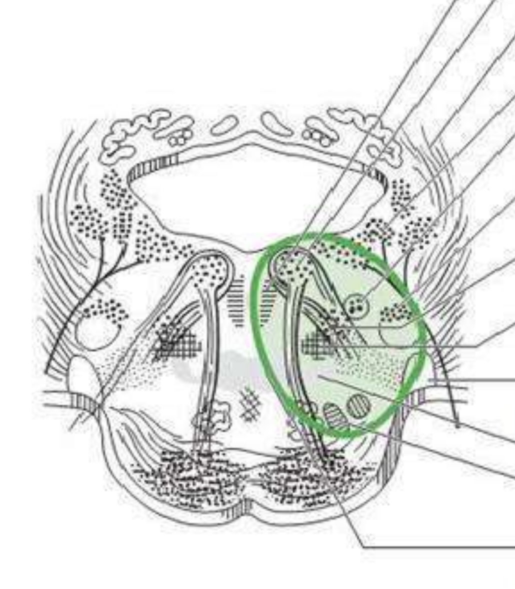


Рис.6.16 Синдром каудального основания моста (синдром Милярда-Губера)



Медиальный продольный пучок: нистагм, Парез взгляда в сторону поражения

Ядро отводящего нерва: ипсилатеральный ядерный отводящий паралич

Средняя ножка мозжечка: гемиатоксия, интенсионный тремор, адихокинез, мозжечковая дизартрия

Вестибулярное ядро: нистагм, вращательное головокружение

Центральный симпатический путь: синдром Хорнера, гипогидроз, ипсилатеральная вазодилатация

Ипсилатеральная вазодилатация: ипсилатеральная лицевая анальгезия и терманеатезия

Ядро лицевого нерва: ипсилатеральный ядерный паралич лица

Центральный тройничный тракт: ипсилатеральный небный и глоточный миоритмия

Передний спиноцеребеллярный тракт: ипсилатеральная асинергия и гипотония

Латеральный лемниск: потеря слуха

Латеральный спиноталамический тракт: обезболивание и терманестезия в противоположной стороне тела.

Медиальный лемниск: ухудшение осязания, вибрации и положения в противоположной стороне половины тела, атаксия.

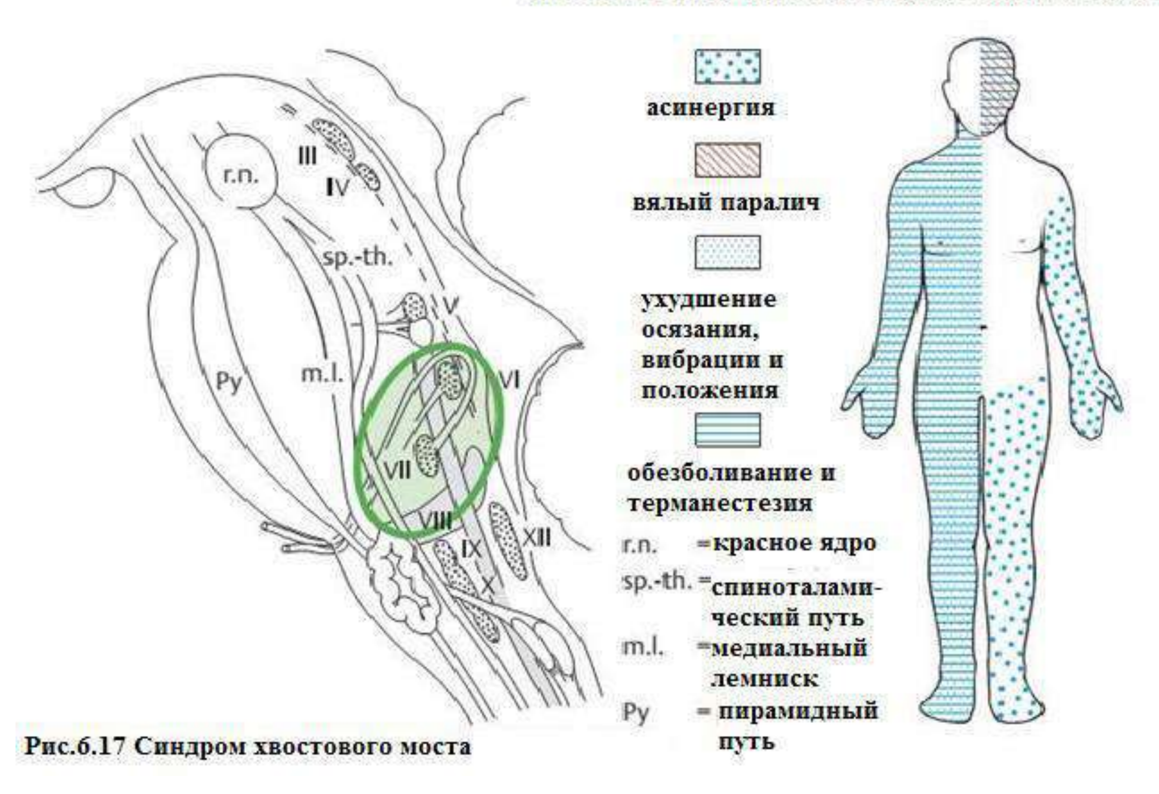
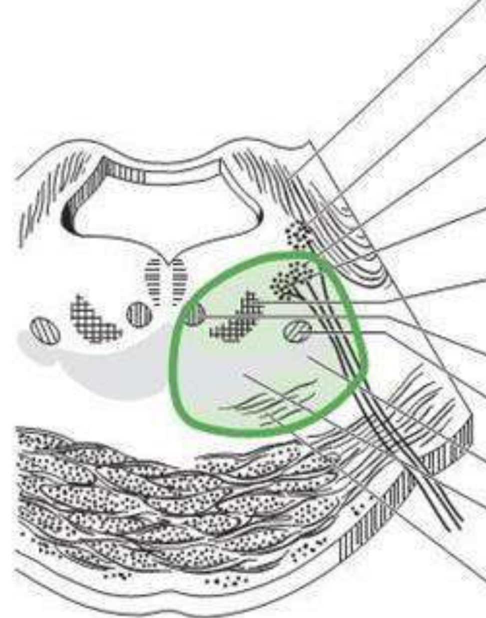


Рис.6.17 Синдром хвостового моста



Верхняя ножка мозжечка: гемиатаксия, интенсионный тремор, адидохокинез, мозжечковая дизартрия

Главное сенсорное ядро тройничного н.: нарушение эпикритического ощущения на ипсилатеральной стороне лица

Ядро позвоночного тракта тройничного нерва: ипсилатеральная лицевая анальгезия и терманестезия

Моторное ядро тройничного н.: вялый паралич ипсилатеральных мышц жевания

Центральный тройничный тракт: миритмия мягкого неба и глотки

желудочнокишечный тракт: отсутствие мигающего реф.

Латеральный спиноталамический путь: обезболивание, терманестезия противоположной части тела

Латеральный лемниск: потеря слуха

Медиальный лемниск: нарушение сенсорной вибрации и позиционного чувства противоположной части тела, атаксия.

Кортиконуклеарный путь: паралич лицевого, языкоглоточного, блуждающего, и подъязычного нерва

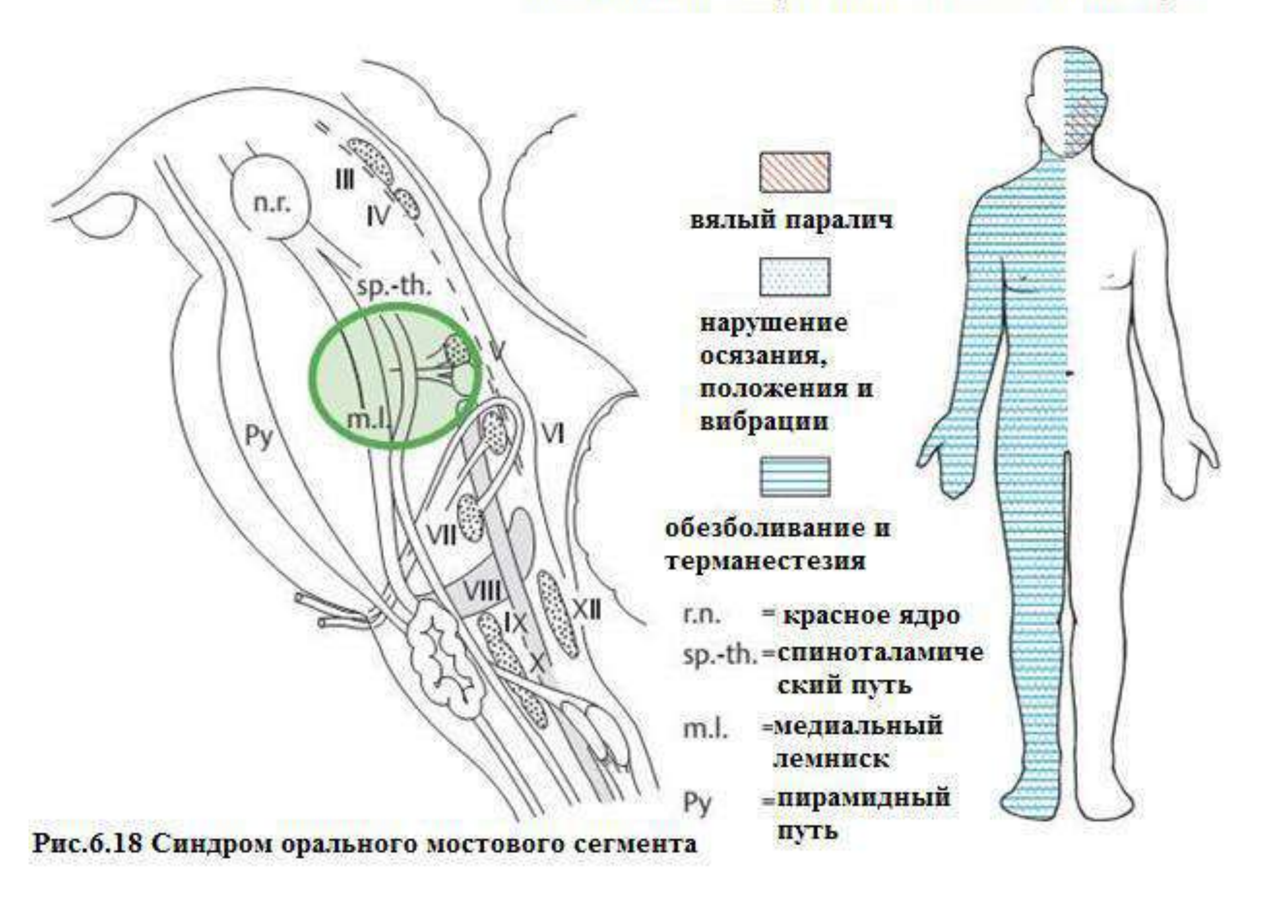
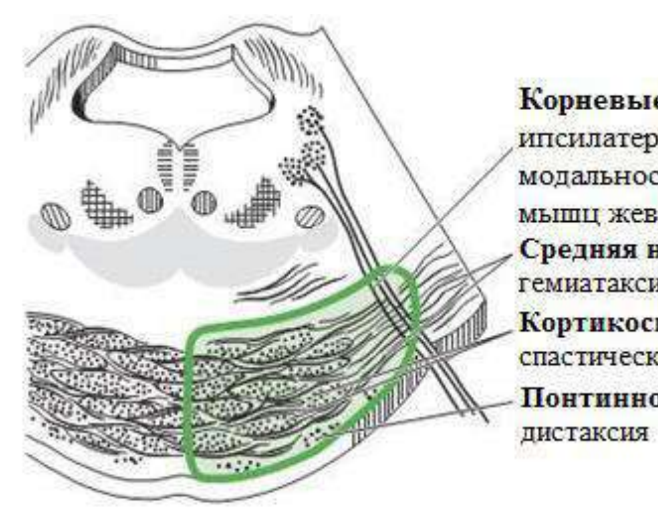


Рис.6.18 Синдром орального мостового сегмента



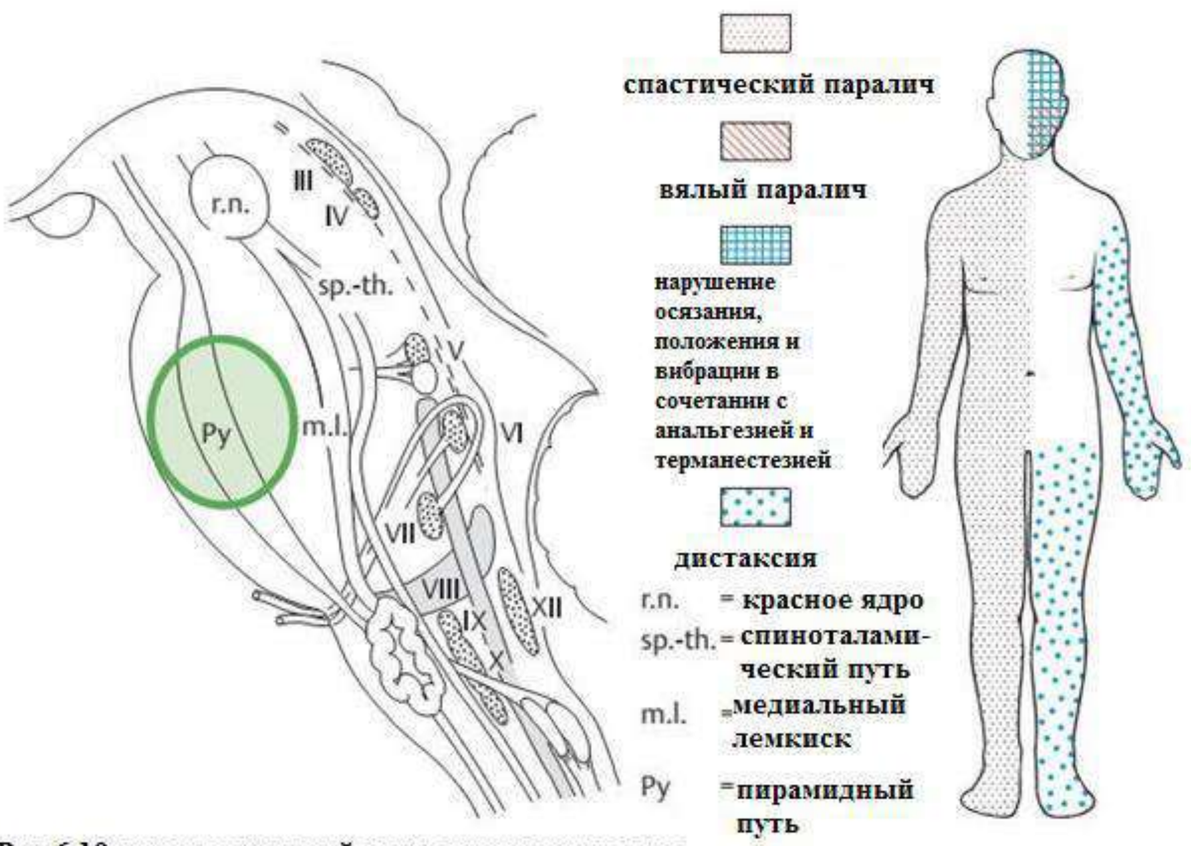
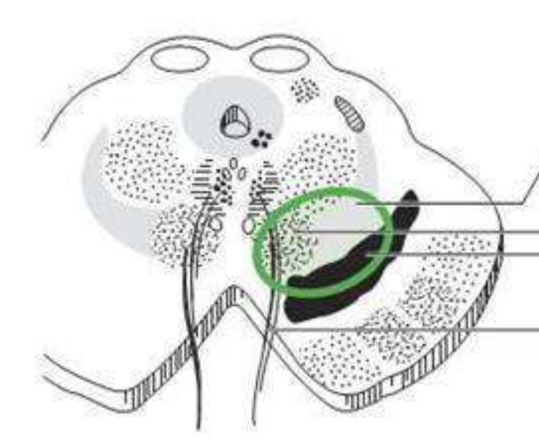


Рис.6.19 синдром средней части основания моста



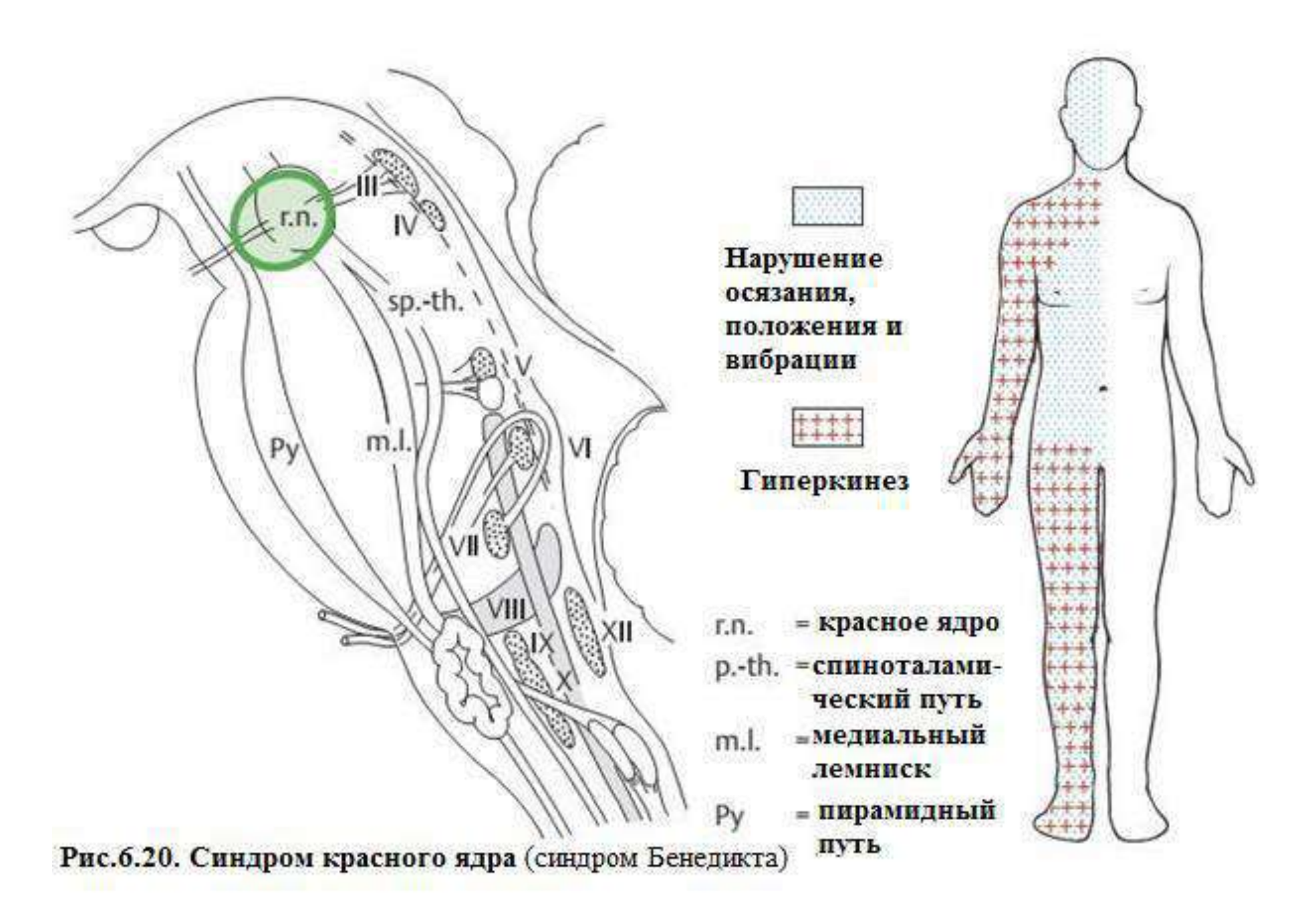


Рис.6.20. Синдром красного ядра (синдром Бенедикта)



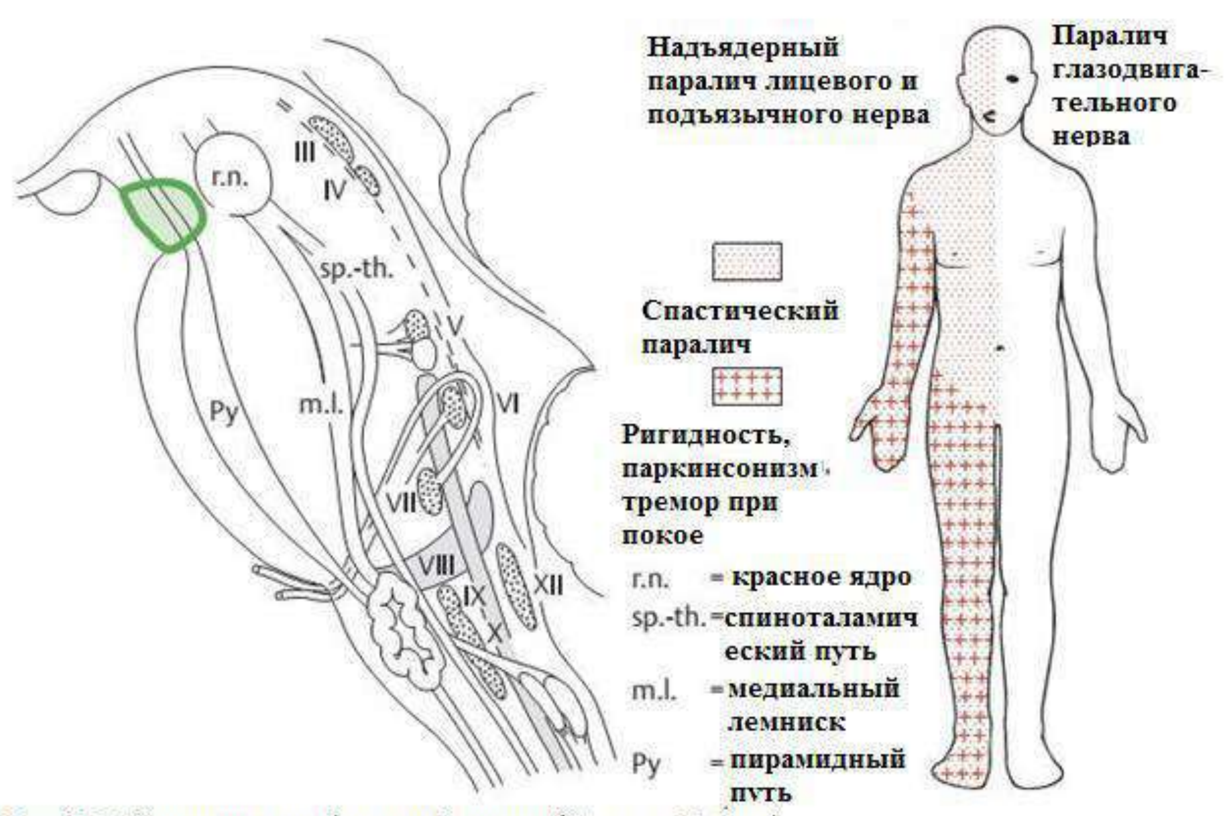


Рис.6.21 Синдром церебральной ножки (Синдром Вебера)

Артериосклероз основной артерии может вызывать множественные мелкие инфаркты на одной или обеих сторонах ствола головного мозга, происходящие ступенчато с течением времени и в конечном итоге приводящие к клинической картине микроангиопатического псевдобульбарного паралича. При этом синдроме дизартрия и дисфагия возникают в результате прерывания надъядерной иннервации ядер моторных черепных нервов. Микроангиопатическое заболевание ствола мозга чаще всего связано с генерализованной артериальной гипертензией;

поэтому обычно оно сопровождается дальнейшими поражениями над тенториумом.

Покрытия головного и спинного мозга; Спинномозговая жидкость и желудочковая система

Головной и спинной мозг покрыты тремя слоями (мозговыми оболочками) мезодермального происхождения: крайняя твердая мозговая оболочка является внешней, за ней следуют арахноидальная оболочка и, наконец, пиа-матер. Пиа вещество лежит непосредственно на поверхности головного и спинного мозга. Между твердой мозговой оболочкой и арахноидальной оболочкой находится (обычно только виртуальное) субдуральное пространство; между арахноидом и маткой находится субарахноидальное пространство. Субарахноидальное пространство содержит спинномозговую жидкость (СМЖ). Спинномозговая жидкость образуется в сосудистых сплетениях четырех желудочков головного мозга (правого и левого боковых желудочков, третьего желудочка и четвертого желудочка). Он протекает через желудочковую систему (внутреннее пространство СМЖ) и затем входит в субарахноидальное пространство, окружающее головной и спинной мозг (внешнее пространство СМЖ). Резорбируется в арахноидальных грануляциях верхнего сагиттального синуса и в периневральных оболочках спинного мозга. Увеличенный объем спинномозговой жидкости (из-за уменьшенной резорбции или - реже - повышенной продукции) проявляется в повышении давления СМЖ и расширении желудочков (гидроцефалия).

Покрытия головного и спинного мозга

Три мозговых оболочки (твердая мозговая оболочка, паукообразный, pia mater) изображены на рис. 7.1 и 7.2. Твердая мозговая оболочка также называется pachymeninx («жесткая мембрана»), в то время как арахноид и pia mater вместе называются leptomeninges («тонкие мембраны»).

Dura Mater

Твердая мозговая оболочка состоит из двух слоев жесткой волокнистой соединительной ткани.

Наружный и внутренний слои. Наружный слой черепной твердой мозговой оболочки является надкостницей внутренней части черепа. Внутренний слой - это фактический менингеальный слой; это формирует внешнюю границу очень узкого субдурального пространства. Два дуральных слоя отделяются друг от друга в местах дуральных пазух. Между верхним и нижним сагиттальными пазухами двойная складка внутреннего дурального слоя образует falx cerebri, который лежит в средней сагиттальной плоскости между двумя полушариями головного мозга; Falx cerebri непрерывно связан с тенториумом, который отделяет мозжечок от головного мозга. Другими структурами, образованными двойной твердой мозговой оболочкой, являются фалькс мозжечка, разделяющий два

полушария мозжечка, диафрагма sellae и стенка пещеры Меккеля, в которой находится газсериальный (тройничный) ганглион.

Кровоснабжение твердой мозговой оболочки. Дуральные артерии являются относительно большими по калибру, потому что они снабжают костный череп, а также твердую мозговую оболочку. Самый большой из них - это средняя точка, ветви которой распределены по всей
боковая выпуклость черепа. Эта артерия представляет собой ветвь верхнечелюстной артерии, которая, в свою очередь, происходит от наружной сонной артерии; он проникает в череп через спинномозговое отверстие. Передняя менингеальная артерия относительно мала и снабжает среднюю часть лобной твердой мозговой оболочки и переднюю часть головного мозга. Он входит в череп через переднюю часть зубчатой пластинки. Это ветвь передней этмоидальной артерии, которая в поворот, ветвь офтальмологической артерии; поэтому он несет кровь из внутренней сонной артерии. Задняя менингеальная артерия входит в череп через яремное отверстие, чтобы снабжать твердую мозговую оболочку задней черепной ямки. Средняя менингеальная артерия создает анастомотическое соединение на орбите с слезной артерией, ветвью офтальмологической артерии. Офтальмологическая артерия разветвляется от внутренней сонной артерии вблизи внутреннего отверстия зрительного канала. Таким образом, в некоторых случаях центральная артерия сетчатки может получать кровь через среднюю менингеальную артерию, даже если глазная артерия проксимально закрыта.

Спинальная мозговая оболочка. Два слоя твердой мозговой оболочки плотно прилегают друг к другу в полости черепа, но отделяются друг от друга на внешнем крае большого отверстия. Внешний дуральный слой продолжается как надкостницапозвоночный канал, а внутренний слой образует дуральный мешок, окружающий спинной мозг. Пространство между двумя слоями называется эпидуральным или экстрадуральным пространством, хотя оно строго говоря, внутри твердой мозговой оболочки. Он содержит рыхлую соединительную ткань, жир и внутреннее венозное сплетение (рис. 7.2). Два слоя твердой мозговой оболочки соединяются там, где корешки спинного мозга выходят из позвоночного канала через межпозвоночные отверстия. Нижний конец дурального мешка охватывает конский хвост и заканчивается на уровне S2. Его продолжением ниже этого уровня является фибра твердой мозговой оболочки, которая прикреплена к крестцовому надкостнице фиброзной копчиковой связкой.

Орбитальная твердая мозговая оболочка. Аналогичное разделение двух слоев твердой мозговой оболочки обнаруживается на орбите, которую твердой мозговой оболочки достигает из полости черепа путем расширения вдоль оптического канала. Наружный дуральный слой является периостальной накладкой костной орбиты. Внутренний

дуральный слой окружает зрительный нерв вместе с его pia mater и arachnoid, а также периоптическим субарахноидальным пространством между ними. Это пространство сообщается с субарахноидальным пространством полости черепа. Внутренний дуральный слой непрерывен со склерой, когда зрительный нерв входит в земной шар.

Отек диска зрительного нерва. Дуральная оболочка зрительного нерва может быть растянута, если повышенное внутричерепное давление передается в периоптическое субарахноидальное пространство. Ретробульбарное растяжение твердой мозговой оболочки является основным фактором развития папилломы. Другой причиной папилломы является острое внутричерепное субарахноидальное кровоизлияние (из-за разрыва аневризмы или сосудистого уродства) с кровью, распространяющейся в периоптическое субарахноидальное пространство.

Иннервация Твердая мозговая оболочка над тенториумом иннервируется ветвями тройничного нерва, его инфратенториальная часть - ветвями верхних шейных сегментарных нервов и блуждающего нерва. Некоторые из дуральных нервов миелинизированы, в то время как другие не миелинизированы. Их окончания, очевидно, реагируют на растяжение, потому что механическая стимуляция твердой мозговой оболочки может ощущаться осознанно и часто является болезненной. Афферентные волокна, сопровождающие менингеальные артерии, особенно чувствительны к боли.

Арахноидальная оболочка как головного, так и спинного мозга представляет собой тонкую, тонкую, бессосудистую мембрану, плотно прилегающую к внутренней поверхности твердой мозговой оболочки. Пространство между паутинной оболочкой и маточной оболочкой (субарахноидальное пространство) содержит спинномозговую жидкость. Арахноидальная оболочка и pia mater соединены друг с другом через это пространство тонкими нитями соединительной ткани. Пиаматер прилипает к поверхности мозга вдоль всех его складок; таким образом, субарахноидальное пространство в некоторых местах уже, а в других - шире. Расширения субарахноидального пространства называются цистернами. Субарахноидальные пространства черепа и позвоночника напрямую связаны друг с другом через большое отверстие. Большая часть артериальных стволов, питающих мозг, и большинство черепных нервов проходят в субарахноидальном пространстве.

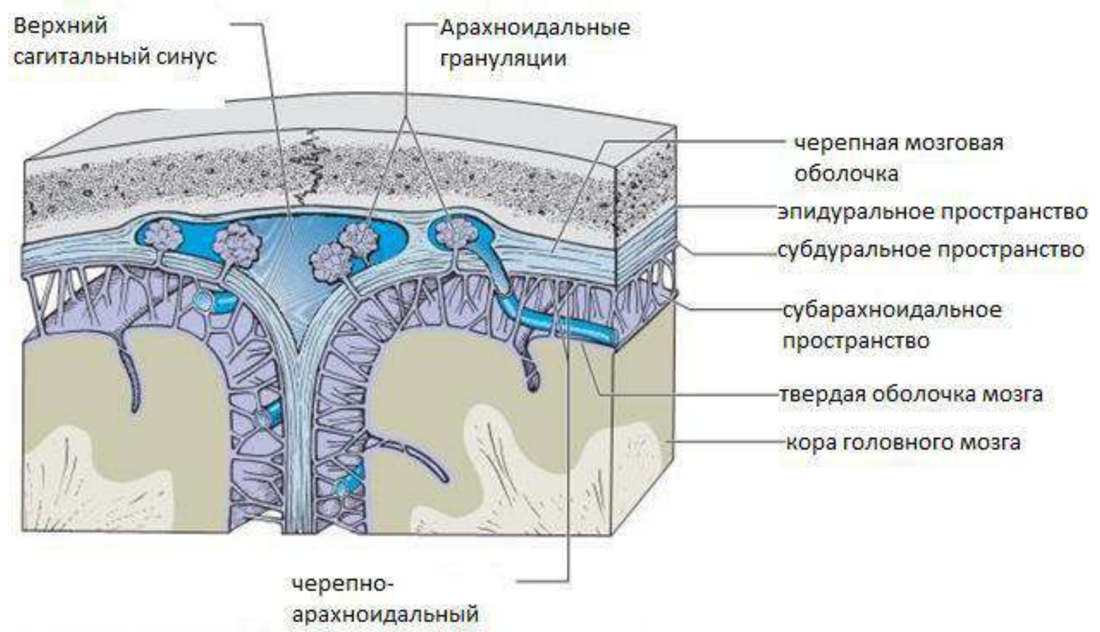


Рис.7.1 Мозговые оболочки мозга

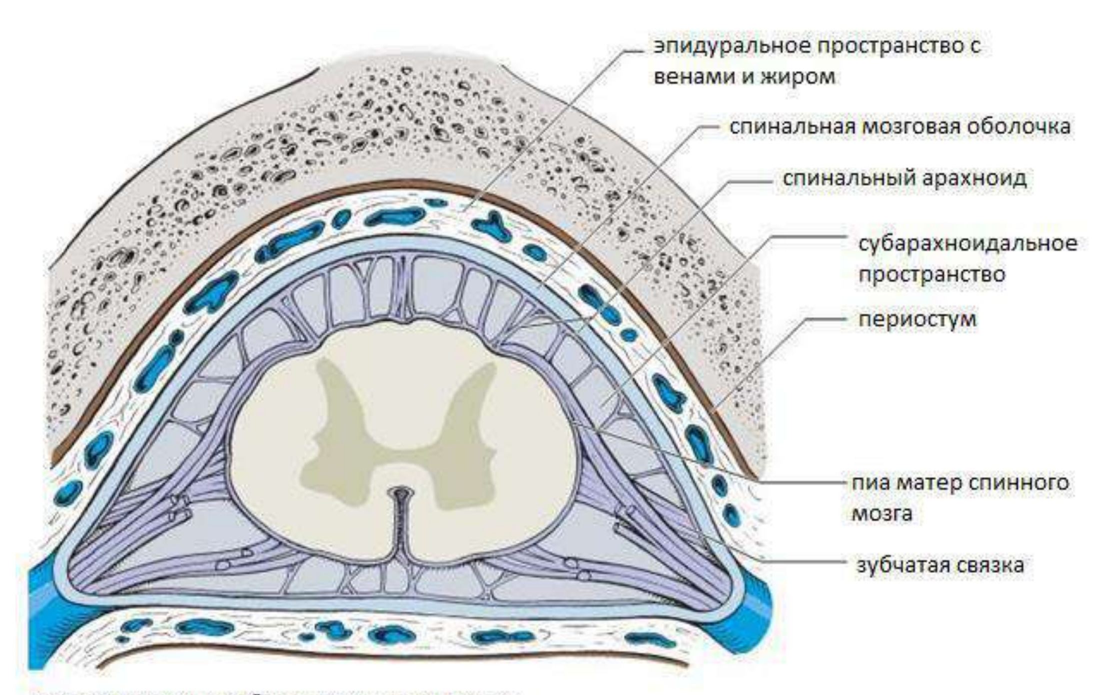


Рис.7.2 Мозговые оболочки спинного мозга

Цистерны. Субарахноидальные цистерны головы имеют индивидуальные названия, т.е. Цистерномедуллярная цистерна, также называемая цистерной магна.

Пиа Матер

Пиа матер состоит из тонких слоев мезодермальных клеток, напоминающих эндотелий. В отличие от паукообразного, он покрывает не только внешне видимую поверхность головного и спинного мозга, но и все

скрытые поверхности в глубины бороздок (рис. 7.1 и 7.2). Он прикреплен к центральной нервной ткани под ним с помощью эктодермальной мембраны, состоящей из маргинальных астроцитов (мембрана пиалгии). Кровеносные сосуды, которые входят или выходят из головного и спинного мозга через субарахноидальное пространство, окружены воронкообразной оболочкой из pia mater. Пространство между кровеносным сосудом и окружающей его маткой называется пространством Вирхова-Робина. Сенсорные нервы pia mater, в отличие от нервов твердой мозговой оболочки, не реагируют на механические или термические раздражители, но считается, что они реагируют на растяжение сосудов и изменения тонуса сосудистой стенки.

Спинномозговая жидкость и желудочковая система

Структура желудочковой системы

Желудочковая система (рис. 10.3) состоит из двух боковых желудочков (каждый из которых имеет лобный рог, центральную часть срединную полость, задний рог и нижний рог); узкий третий желудочек, который лежит между двумя половинами промежуточного мозга; и четвертый желудочек, который простирается от мостовых до уровня продолговатого мозга. Боковые желудочки сообщаются с третьим желудочком через межжелудочковые отверстия (Монро); третий желудочек, в свою очередь, сообщается с четвертым желудочком через мозговой акведук. Четвертый желудочек впадает в субарахноидальное пространство через три отверстия: одну срединную апертуру (отверстие Мажанди) и парные боковые апертуры (отверстия Люшка).

Цереброспинальная жидкость циркуляции и резорбции

Свойства спинномозговой жидкости

Нормальная спинномозговая жидкость прозрачная и бесцветная, содержит всего несколько клеток (до 4 / мкл) и относительно небольшое количество белка (отношение альбумина СМЖ к сывороточному альбумину = 6,5 ± 1,9 × 10-3). Его состав отличается от состава крови и в других отношениях. Спинномозговая жидкость не является ультрафильтратом крови; скорее, он активно секретируется сосудистым сплетением, главным образом в боковых желудочках.

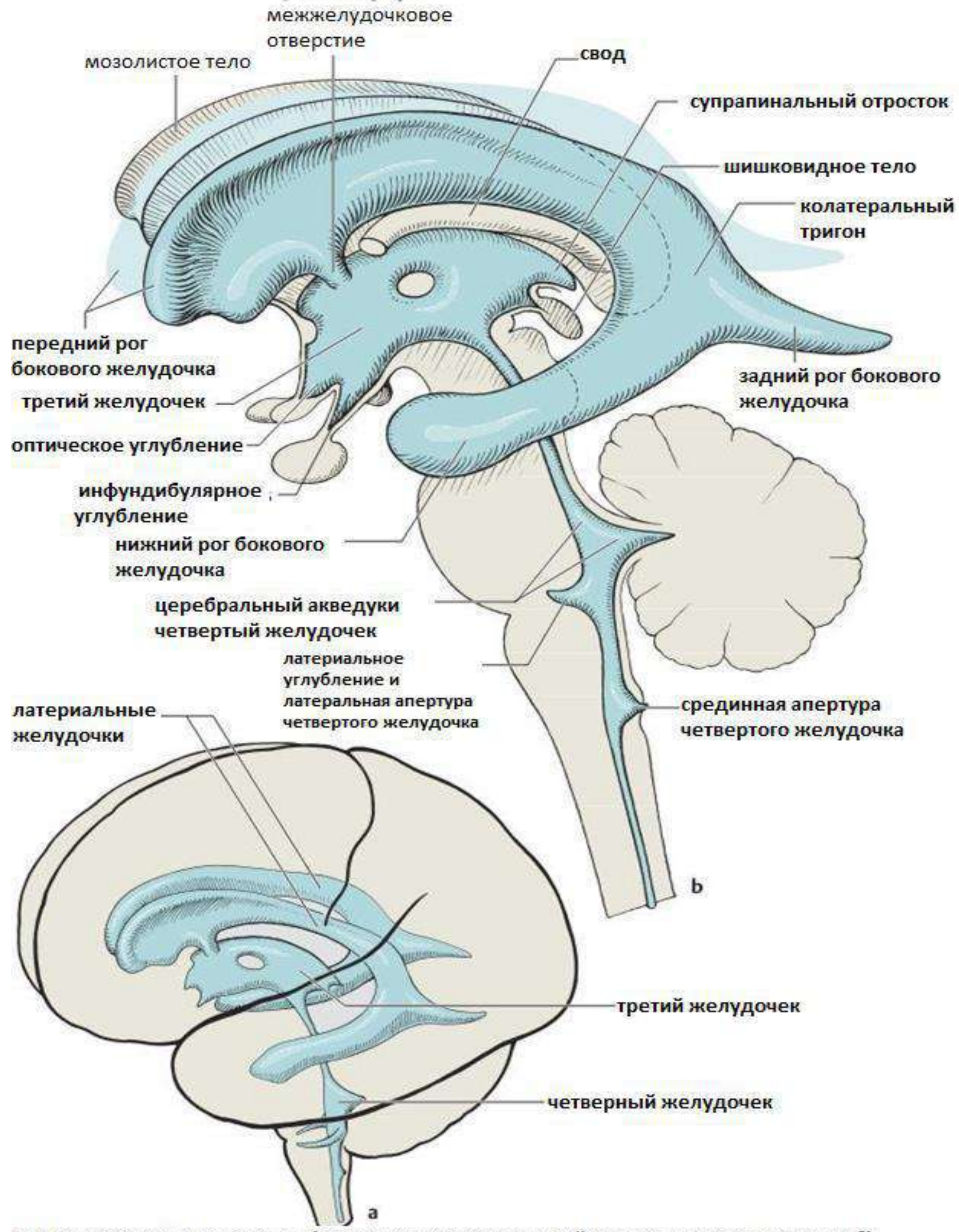


Рис.8.1 Желудочная система. а) положение желудочковой системы в головном мозге **б)** анатомическая структура

Кровь внутри капилляров хориоидального сплетения отделена от субарахноидального пространства так называемым барьером кровеносных сосудов, который состоит из эндотелия сосудов, базальной мембраны и эпителия сплетения. Этот барьер проницаем для воды, кислорода и диоксида углерода, но относительно непроницаем для электролитов и полностью непроницаем для клеток.

Объем циркулирующего СМЖ обычно составляет от 130 до 150 мл. Каждые 24 часа производится 400-500 мл СМЖ; таким образом, весь объем СМЖ обменивается три или четыре раза в день. Давление СМЖ

(обратите внимание, что давление СМЖ не совпадает с внутричерепным давлением) в положении лежа на спине обычно составляет 70-120 мм H2O. Циркуляционный. СМЖ вырабатывается хориоидальным сплетением боковых желудочков, третьего желудочка и четвертого желудочка (рис. 8.2). Он протекает через отверстия Люшки и Мажанди (рис. 8.1 и 8.2) в субарахноидальное пространство, циркулирует вокруг мозга и стекает в субарахноидальное пространство позвоночника, окружающее спинной мозг. Некоторые из СМЖ резорбируются на уровне позвоночника (см. Ниже). Состав СМЖ одинаков во всех точках; это не более разбавлено или более сконцентрировано на обоих концах пути.

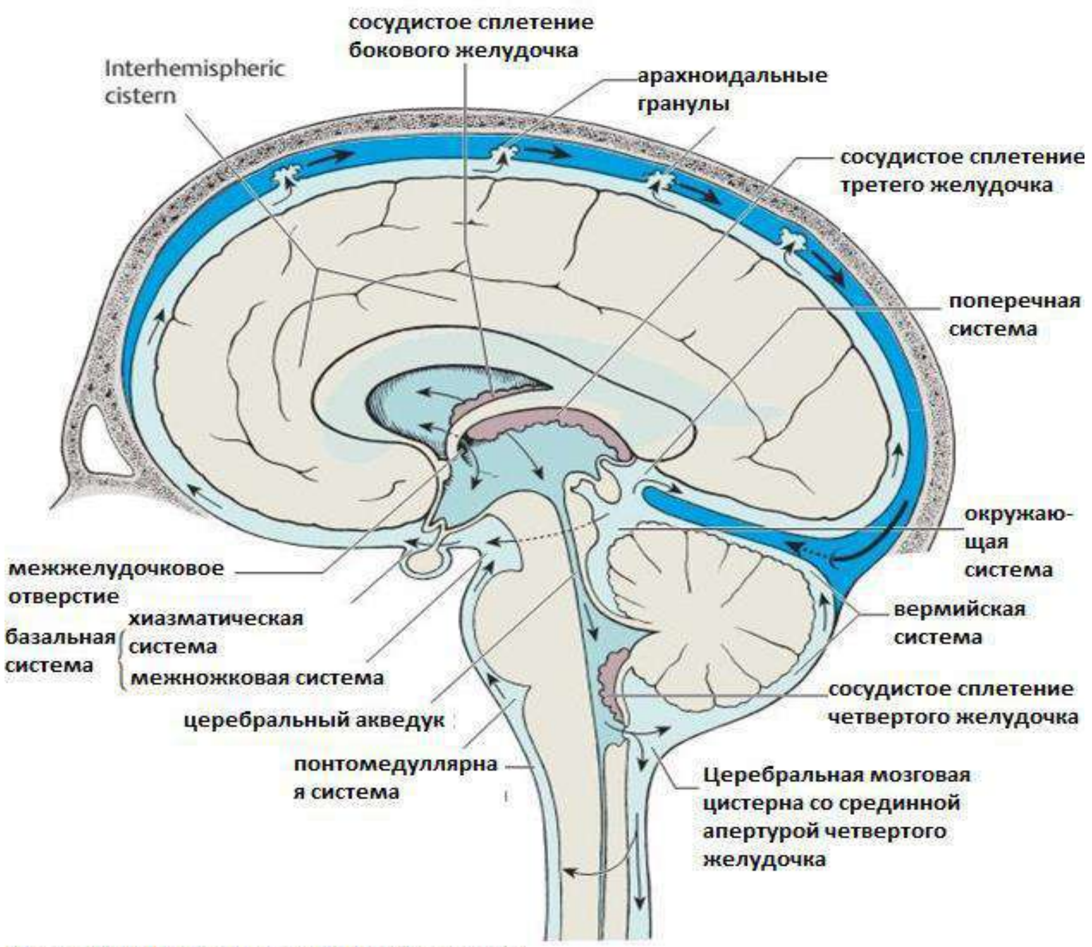


Рис.8.2 Циркуляция спинномозговой жидкости.

Рассасывание. СМЖ резорбируется (то есть удаляется из субарахноидального пространства) внутричерепно и вдоль спинного мозга. Часть СМЖ покидает субарахноидальное пространство и попадает в кровоток через множество ворсинчатых арахноидальных грануляций, расположенных в верхней сагиттальной пазухе и в дипло-венах черепа. Остальная часть резорбируется в периневральных оболочках черепных и спинномозговых нервов, где эти нервы выходят из ствола мозга и спинного мозга соответственно, а также через эпендиму и капилляры лептоменингов. Таким образом, СМЖ постоянно продуцируется в

хориоидальных сплетениях желудочков и снова рассасывается из субарахноидального пространства в различных местах. Бутылочные горлышки циркуляции СМЖ. По мере того как он протекает через желудочковую систему, СМЖ должен проходить через несколько узких проходов: межжелудочковое отверстие, тонкий третий желудочек, церебральный акведук (самая узкая точка!) И выходное отверстие четвертого желудочка и тенториальное отверстие.**Нарушения циркуляции спинномозговой жидкости - гидроцефалия**

Общие аспекты патогенеза. Многие различные заболевания вызывают дисбаланс производства и резорбции СМЖ. Если вырабатывается слишком много СМЖ или слишком мало резорбции, желудочковая система увеличивается (гидроцефалия). Повышенное давление СМЖ в желудочках приводит к смещению и, в конечном итоге, атрофии перивентрикулярного белого вещества, в то время как серое вещество не затрагивается, по крайней мере, на первых порах. Как показали эксперименты на животных, гидроцефалия вызывает просачивание (диаэдез) СМЖ через желудочковую эпендиму в перивентрикулярное белое вещество. Повышенное гидростатическое давление в белом веществе ухудшает перфузию тканей, вызывая локальную гипоксию тканей, повреждение миелиновых нервных путей и, в конечном итоге, необратимый глиоз. Гистологические и клинические нарушения, вызванные гидроцефалией, могут регрессировать, только если внутрижелудочковое давление своевременно нормализуется.

Типы гидроцефалии

Различные клинические разновидности гидроцефалии могут быть удобно классифицированы по этиологии, по месту, где поток СМЖ блокируется, и по динамическому состоянию патологического процесса (например, активная гидроцефалия вследствие врожденного акведуктонического стеноза).

Классификация по этиологии и патогенезу. Гидроцефалия из-за обструкции путей СМЖ называется окклюзионной гидроцефалией, в то время как из-за неадекватной резорбции СМЖ называется гидрорезефативной гидроцефалией. Окклюзионная гидроцефалия обычно возникает из-за внутричерепного занимающего пространство очага (например, опухоли, инфаркта или кровоизлияния, особенно в задней ямке) или уродства (например, стеноза акведука, коллоидной кисты третьего желудочка).

Мальрезорбтивная гидроцефалия часто возникает после субарахноидального кровоизлияния и менингита, оба из которых могут вызывать окклюзионные спайки арахноидальных грануляций. Гидроцефалия также может быть результатом черепно-мозговой травмы и внутрижелудочкового кровоизлияния. Гиперсекреторная гидроцефалия из-

за перепроизводства СМЖ встречается значительно реже; это обычно вызывается опухолью (папилломой) сосудистого сплетения. Более старые, альтернативные и по существу синонимичные термины для назойливой и окклюзионной гидроцефалии - это «сообщающая» и «необщающая» гидроцефалия, соответственно. При сообщении гидроцефалии СМЖ свободно циркулирует от желудочковой системы до субарахноидальных цистерн. В неинфекционной гидроцефалии существует препятствие потоку СМЖ внутри желудочковой системы, так что соединение желудочков с СМЖ-резорбирующими структурами больше не является патентом или может оставаться открытым только при ненормально высоком давлении.

Классификация по динамике. Гидроцефалия называется активной, если внутрижелудочковое давление постоянно повышается. Существует два типа активной гидроцефалии. При компенсированной активной гидроцефалии размер желудочков, симптомы и признаки пациента остаются постоянными с течением времени; при неконтролируемой гидроцефалии состояние пациента ухудшается, а желудочки продолжают расширяться. Активная гидроцефалия не совпадает с гидроцефалией нормального давления (см. Ниже), в которой давление СМЖ только периодически повышается.

Гидроцефалия нормального давления (ГНД). NPH является частным случаем среди типов гидроцефалии, обычно вовлекающих связь гидроцефалии с аномальной динамикой потока СМЖ и только периодически повышенным внутрижелудочковым давлением. Характерная клиническая триада NPH состоит из нарушения апраксиальной походки, деменции и недержания мочи (Case Presentation 1). Его причина неясна; это может быть обычным клиническим выражением ряда различных болезненных процессов (акведуктальный стеноз, гидрорезефация и др.).

Дифференциальный диагноз: «гидроцефалия ex vacuo». Дегенеративные заболевания головного мозга, такие как болезнь Альцгеймера и болезнь Пика, вызывают атрофию головного мозга с вторичным расширением внутреннего и внешнего пространства СМЖ. Это может создать впечатление гидроцефалии. Строго говоря, однако, гидроцефалия присутствует только тогда, когда внутренние пространства СМЖ (то есть желудочковая система) увеличены пропорционально внешним пространствам, а не тогда, когда оба увеличены атрофией. Поэтому более старый термин «гидроцефалия ex vacuo» для последнего состояния не рекомендуется. В отличие от NPH, в котором желудочки расширены, но борозДки имеют относительно нормальную ширину, нейродегенеративные заболевания вызывают увеличение внутреннего и внешнего пространства СМЖ примерно в сопоставимой степени.

Общие аспекты клинической картины, диагностической оценки и лечения гидроцефалии Эпидемиология.

Многие виды гидроцефалии начинаются в детстве, обычно сопровождая другие аномалии развития, такие как порок развития Киари, расщелина позвоночника или менинго (миело) целе. Распространенность гидроцефалии в первые три месяца постнатальной жизни составляет 0,1-0,4%.

Проявления у детей. Шов черепа не закрывается до одного года после рождения; в течение первого года жизни кости черепа могут реагировать на повышенное внутричерепное давление, распространяясь шире. Таким образом, наиболее очевидным клиническим признаком гидроцефалии у детей является аномальный рост головы, причем диспропорциональный увеличение черепа по отношению к лицу. Другие признаки включают зияющие черепные швы, застой вен в скальпе, лобное выпячивание и сильно выпуклые роднички. Перкуссия головы производит грохочущий звук (знак Макьюена). Поначалу больные дети хорошо выглядят, потому что внутричерепное давление незначительно повышается, пока швы открыты, а голова все еще может расширяться. Декомпенсация наступает позже, что приводит к появлению признаков внутричерепной гипертонии, включая рвоту (включая рвоту снарядом)и сухие кучи). У этих детей также может быть явление заката (парез восходящего взгляда) и общая неспособность процветать.

Диагностическая оценка у детей. В настоящее время гидроцефалия может быть диагностирована до рождения с помощью обычной пренатальной ультрасонографии. Гидроцефалия, возникающая после рождения, выявляется путем регулярного серийного измерения и документирования окружность головы ребенка: если голова растет быстрее, чем обычно (в соответствии с контрольными кривыми на диаграмме), то следует заподозрить гидроцефалию, и необходимо провести дальнейшие диагностические исследования, чтобы определить потенциальное лечение. После рождения детей с гидроцефалией оценивают не только с помощью ультразвука, но также с помощью КТ и МРТ. Это позволяет выявить возможные излечимые причины гидроцефалии, а также другие потенциальные причины непропорционального роста головы, такие как субдуральные гематомы и гигромы, и семейная макроцефалия.

Проявления у взрослых. У детей с закрытыми швами и у взрослых гидроцефалия проявляется проявлениями внутричерепной гипертензии, включая головную боль, тошноту и рвоту (особенно утреннюю сухую грудь и рвоту снарядами), а также признаки раздражения менингеальной зоны, включая ригидность затылочных мышц, наклон головы, опистотонус и светобоязнь. По мере прогрессирования состояния дальнейшие проявления могут включать усталость, снижение когнитивных функций, неустойчивую походку, нервный дефицит (особенно паралич), синдром Парино, папиллома и нарушение сознания.

Диагностическая оценка у взрослых. КТ и МРТ легко демонстрируют расширение желудочка и часто выявляют причину гидроцефалии.
Лечение. Если не может быть идентифицирована поддающаяся лечению причина гидроцефалии, повышенное внутрижелудочковое давление может быть снято путем введения спинномозговой жидкости. Доступно много разных типов шунтов; Для получения дополнительной информации читатель направляется в учебники нейрохирургии.

Диэнцефалон и вегетативная нервная система

Промежуточный мозг лежит между стволом мозга и конечным мозгом. Он состоит из четырех компонентов: таламус, эпиталамус, субталамус и гипоталамус. Таламус находится с обеих сторон третьего желудочка и состоит из множества ядер с различными функциями. Это ретрансляционная станция для большинства афферентных путей, которые восходят к коре головного мозга. Некоторые типы импульсов (например, ноцицептивные импульсы) могут уже восприниматься, интегрироваться и давать аффективную окраску неточным образом в таламусе, но реальные сознательные переживания, по-видимому, не генерируются, пока сенсорные импульсы не достигают коры головного мозга. Кроме того, таламус имеет обширные связи с базальными ганглиями, стволом мозга, мозжечком и моторными корковыми областями головного мозга и, таким образом, является основным компонентом двигательной регуляторной системы. Наиболее важным ядром субталамуса является субталамическое ядро, которое тесно функционально связано с базальными ганглиями. Эпиталамус состоит в основном из эпифиза (шишковидная железа / тело шишковидной железы) и габенулярных ядер; он играет роль в регуляции циркадных ритмов. Самая основная часть промежуточного мозга - это гипоталамус, который координирует жизненно важные функции организма, такие как дыхание, кровообращение, водный баланс, температура и потребление пищи, и, таким образом, является иерархически самым верхним регулирующим органом вегетативной нервной системы. Это также влияет на деятельность желез внутренней секреции через гипоталамо-гипофизарную ось. Вегетативная нервная система отвечает за нервное снабжение внутренних органов, кровеносных сосудов, потовых желез, слюнных и слезных желез. Он называется «автономным», потому что он функционирует в значительной степени независимо от сознания; альтернативно (реже) она называется вегетативной нервной системой. Ее эфферентная рука на периферии состоит из двух анатомически и функционально различных частей, симпатической и парасимпатической нервной системы. Афферентная рука не разделена таким образом. Из-за множества функций, которые выполняет промежуточный мозг, пораженные участки промежуточного мозга могут иметь очень разнообразные последствия в зависимости от их расположения и степени. Повреждения таламуса вызывают гемипарез и

полусенсорный дефицит, двигательные расстройства, нарушения сознания и болевые синдромы, в то время как поражения гипоталамуса нарушают различные жизненно важные функции по отдельности или в сочетании и вызывают эндокринную дисфункцию.

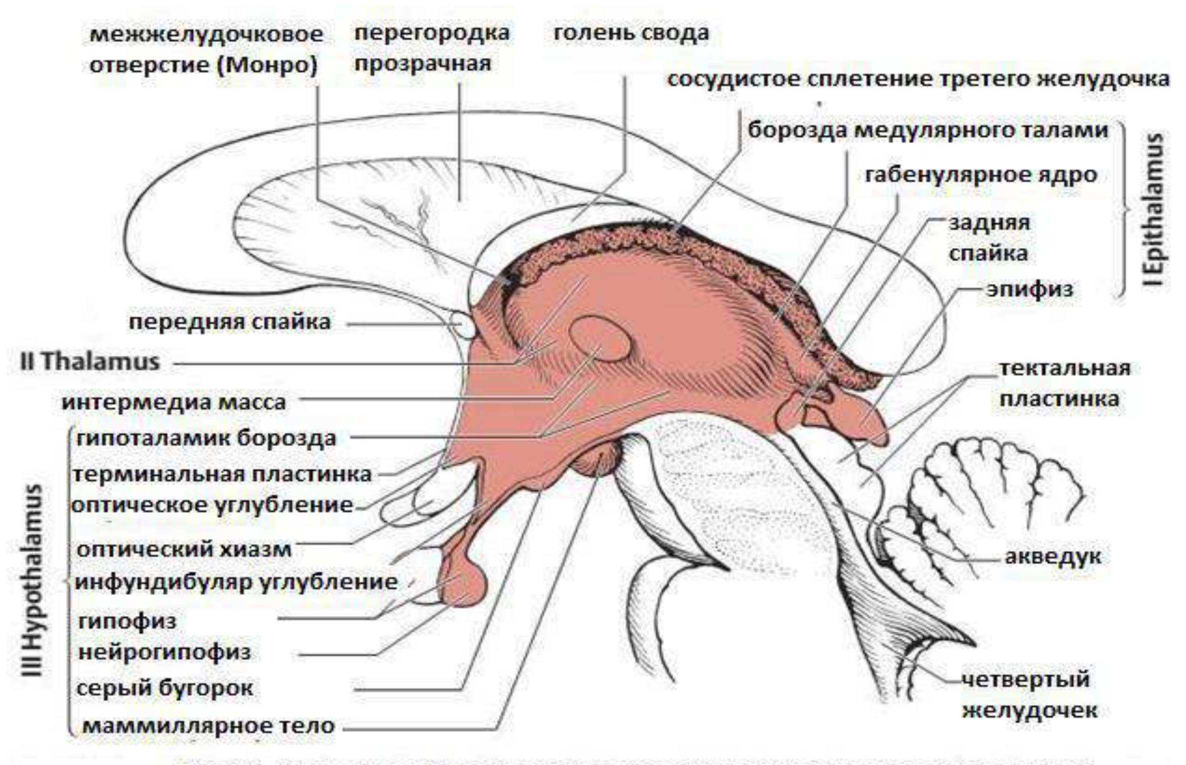


Рис.9.1 Сагиттальный разрез через диэнцефалона и ствола головного мозга

Расположение и компоненты промежуточного мозга

Место нахождения. Положение промежуточного мозга просто орально относительно положения среднего мозга; промежуточный мозг не продолжается вдоль оси ствола мозга, а принимает ростральный изгиб, так что он оказывается почти на продольной оси головного мозга (рис. 9.1). Он расположен в середине мозга, вентрально и каудально к лобной доле, и охватывает нижнюю часть третьего желудочка с обеих сторон (рис. 9.2).

Таламус формирует верхнюю часть третьей желудочковой стенки, гипоталамус - ее нижнюю часть. Спинной мозг окружен промежуточным мозолистым телом, боковыми желудочками и полушариями головного мозга (рис. 9.2). Крыша третьего желудочка образована тонкой хрящевой оболочкой и прикрепленным сосудистым сплетением. Ростральный протяженность промежуточного мозга ограничена lamina Terminalis и передней комиссурой, его хвостовая протяженность - задней комиссурой, habenular comissure и телом шишковидного тела (эпифиз). Межжелудочковое отверстие Монро, которое соединяет боковой желудочек с третьим желудочком, находится с обеих сторон впереди ростральной части таламуса, чуть ниже щеки свода. Базальная часть промежуточного мозга является его единственной видимой снаружи

частью: ее можно увидеть на нижней поверхности мозга между зрительным хиазмом, зрительным трактом и церебральными цветоносами. Видимыми диэнцефальными структурами в этой области являются мамиллярные тела и зоб клубня вместе с его инфундибулюмом (гипофизарным стеблем), который ведет вниз к гипофизу. Две половины таламуса, обращенные друг к другу через третий желудочек, соединены в 70 ¬80% случаев - межталамическая адгезия (massa intermedia) (рис. 9.1), которая является не волоконным путем, а вторичной адгезией серого вещества, поступающего с обеих сторон. Латерально, промежуточный мозг ограничен внутренней капсулой. Глобус бледный является эмбриологически частью промежуточного мозга, хотя он отделен от него внутренней капсулой и, таким образом, находится в базальных ганглиях. Аналогичным образом, обсуждение гипофиза (гипофиза), который связан с гипоталамусом инфундибулюмом, будет отложен до раздела, посвященного вегетативной нервной системе.

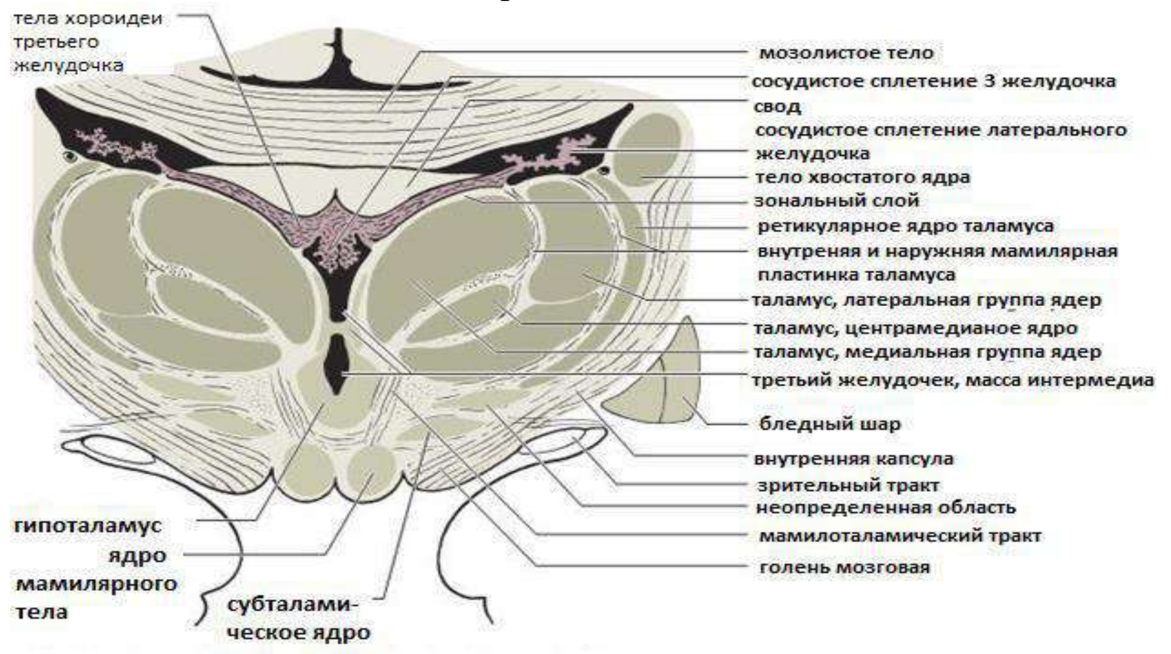


Рис.9.2 коронарное сечение через промежуточный мозг.

Деления. Промежуточный мозг имеет следующие компоненты (рис. 9.1): эпиталамус, состоящий из габенулы и габенулярных ядер, габенулярной комиссуры, эпифиза и эпиталамической (задней) комиссуры.

Таламус, большой комплекс нейронов, который составляет четыре пятых объема промежуточного мозга.

Гипоталамус, который отделен от таламуса гипоталамической бороздкой и содержит различные функционально отличные группы нейронов. Это иерархически верхний центр («главный ганглион») вегетативной нервной системы; с каждой стороны столбик свода спускается через боковую стенку гипоталамуса и заканчивается в маммиллярном теле (см. рис. 9.8).

Субталамус, который состоит в основном из субталамического ядра и расположен под таламусом и дорсолатерально к мамиллярному телу.

Таламус

Ядра

По бокам третьего желудочка по обеим сторонам мозга находится большой яйцевидный комплекс нейронов диаметром около 3 × 1,5 см. Этот комплекс, таламус, представляет собой не единое скопление клеток, а скорее конгломерат из множества отдельных ядер, каждое из которых имеет свою функцию и свои афферентные и эфферентные связи. Каждая половина таламуса (левая и правая) разделена на три основные области листообразными слоями белого вещества, имеющими форму Y (внутренние медуллярные пластинки, рис. 9.3). Передние ядра расположены под углом Y, вентролатеральные ядра латерально, а медиальные ядра медиальнее. Вентролатеральные ядра далее подразделяются на вентральные и боковые ядерные группы. Вентральные ядра включают в себя вентральное переднее ядро (VA), вентральное латеральное ядро (VL), вентральное постеролатеральное ядро (VPL) и вентральное постеромедиальное ядро (VPM). Латеральные ядра состоят из бокового дорсального ядра и бокового заднего ядра. Далее каудально можно обнаружить пульвинар с медиальными и латеральными коленчатыми органами, прикрепленными к его нижней стороне. Есть несколько небольших групп нейронов во внутренних медуллярных пластинках (межслойных ядрах), а также один более крупный, центрально расположенный клеточный комплекс, ядро центромедианы (или центральный медиан). Боковая наружная медуллярная пластинка отделяет таламус от внутренней капсулы; ретикулярное ядро таламуса представляет собой тонкий слой клеток, плотно прилегающих к внешней медуллярной пластинке (рис. 9.2). Три основные ядерные группы (передняя, вентролатеральная и медиальная) были цитологически и функционально разделены примерно на 120 более мелких ядер, наиболее важные из которых показаны на рис. 9.3. До сих пор нет унифицированного стандарта для подразделения и номенклатуры ядер таламуса; номенклатура, приведенная на рис. 9.3, соответствует номенклатуре Nomina Anatomica.

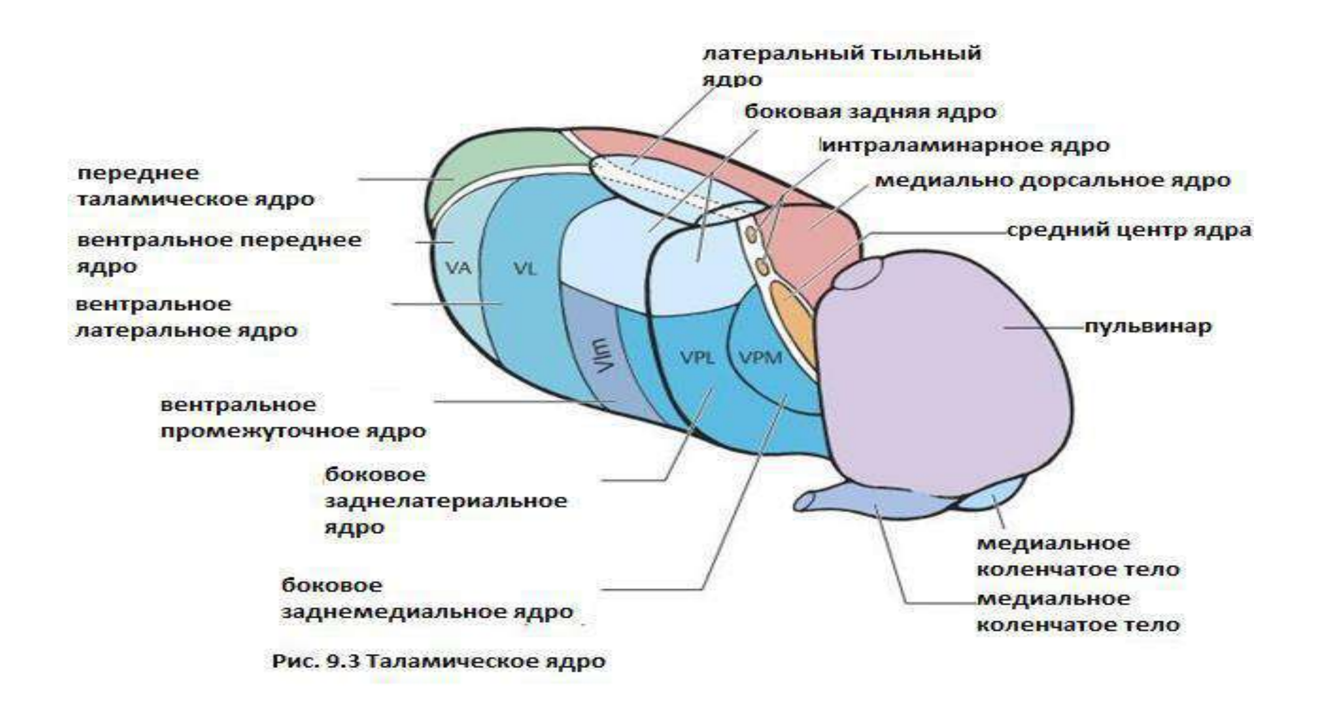


Рис. 9.3 Таламическое ядро

Положение ядер таламуса в восходящих и нисходящих путях. В предыдущих главах пути, идущие от спинного мозга, ствола головного мозга и мозжечка к коре головного мозга, были прослежены вверх до таламуса. Таламус является последней крупной ретрансляционной станцией для всех восходящих импульсов (кроме обонятельных импульсов), прежде чем они продолжаются через таламокортикальные волокна в кору. На рисунке 9.4 показано прекращение различных афферентных путей в отдельных ядрах таламуса, которые затем проецируются в соответствующие области коры (более подробную информацию см. Ниже). Подобно спинному мозгу и стволу головного мозга (например, медиальная петля), ядра таламуса и таламокортикальные проекции поддерживают строгую двухточечную соматотопическую организацию. Специфические и неспецифические прогнозы. Ядра таламуса, которые получают вход от ограниченных областей периферии тела и передают импульсы в соответствующие ограниченные области коры (первичные проективные поля), называются специфическими ядрами таламуса (или первичными ядрами таламуса). Ядра таламуса, выступающие в области унимодальной и мультимодальной кортикальной ассоциации (вторичные и третичные ядра таламуса), также считаются специфическими ядрами. Таким образом, отличительной особенностью конкретных ядер является прямая проекция на кору головного мозга. Напротив, неспецифические ядра таламуса получают свой афферентный вход от множества различных органов чувств, обычно после промежуточного синапса в ретикулярной формации и / или одного из первичных ядер таламуса. Они проецируются только косвенно на кору головного мозга (например, через базальные ганглии), включая поля

ассоциации. Специфические ядра таламуса и их связи ядра со связями с первичными областями коры вентральное заднелатеральное ядро (ВЗЛЯ) и вентральное заднемедиальное ядро (ВЗМЯ). Все соматосенсорные волокна, восходящие к медиальной петли, спиноталамическому тракту, тригеминоталамическому тракту и т. д., оканчиваются в ретрансляционной станции в вентропостерическом ядерном комплексе таламуса. Вентральное заднелатеральное ядро является ретрансляцией медиальнй петли, в то время как вентральное заднемедиальное ядро является ретрансляцией афферентов тройничного нерва. Эти ядра, в свою очередь, проецируют волокна в ограниченные области соматосенсорной коры (области 3a, 3b, 1 и 2, рис. 9.4). Кроме того, вкусовые волокна из ядра tractus solitarius оканчиваются в медиальном кончике вентрального заднемедиального ядра, которое, в свою очередь, выступает в постцентральную область, покрывающую островок (Рис. 9.4).
Медиальные и боковые коленчатые органы. Медиальные и латеральные коленчатые органы также входят в число специфических ядер таламуса. Зрительный тракт оканчивается в боковом коленчатом теле, которое через сетчатку передает зрительные импульсы оптическим излучением в зрительную кору (область 17). Слуховые импульсы переносятся в латеральную петлю к медиальному коленчатому телу и тонотопически передаются посредством слухового излучения в слуховую кору (поперечная височная извилина Гешля, область 41) в височной доле (рис. 9.5). вентральные оральные ядра и вентральное переднее ядро. Вентральное заднее ядро полости рта (часть вентрального латерального ядра) получает вход от зубчатого ядра и красного ядра через зубной тракт (рис. 9.4) и проецируется в моторную кору (область 4), тогда как вентральное переднее ядро полости рта и вентральное переднее ядро, оба из которых также входят в вентральную ядерную группу, получают вход от глобуса бледного и выступают в премоторную кору (области 6aα и 6a) (рис. 9.4). Ядра проецируются в области ассоциации коры головного мозга переднее ядро, медиальное ядро и пульвинар являются вторичными и третичными ядрами таламуса (рис. 9.5, 9.6), то есть специфическими ядрами таламуса, выступающими в поля унимодальной и многомодальной кортикальной ассоциации. Эти ядра в основном получают свои входные данные не непосредственно с периферии, а скорее после синаптического реле, которое обычно располагается в одном из первичных ядер таламуса, описанных выше. Переднее ядро (рис. 9.6) взаимно соединено с мамиллярным телом и сводом через мамилло-таламический тракт; он имеет двунаправленные, двухточечные соединения с извилистой извилиной (область 24) и, таким образом, является неотъемлемой частью лимбической системы.

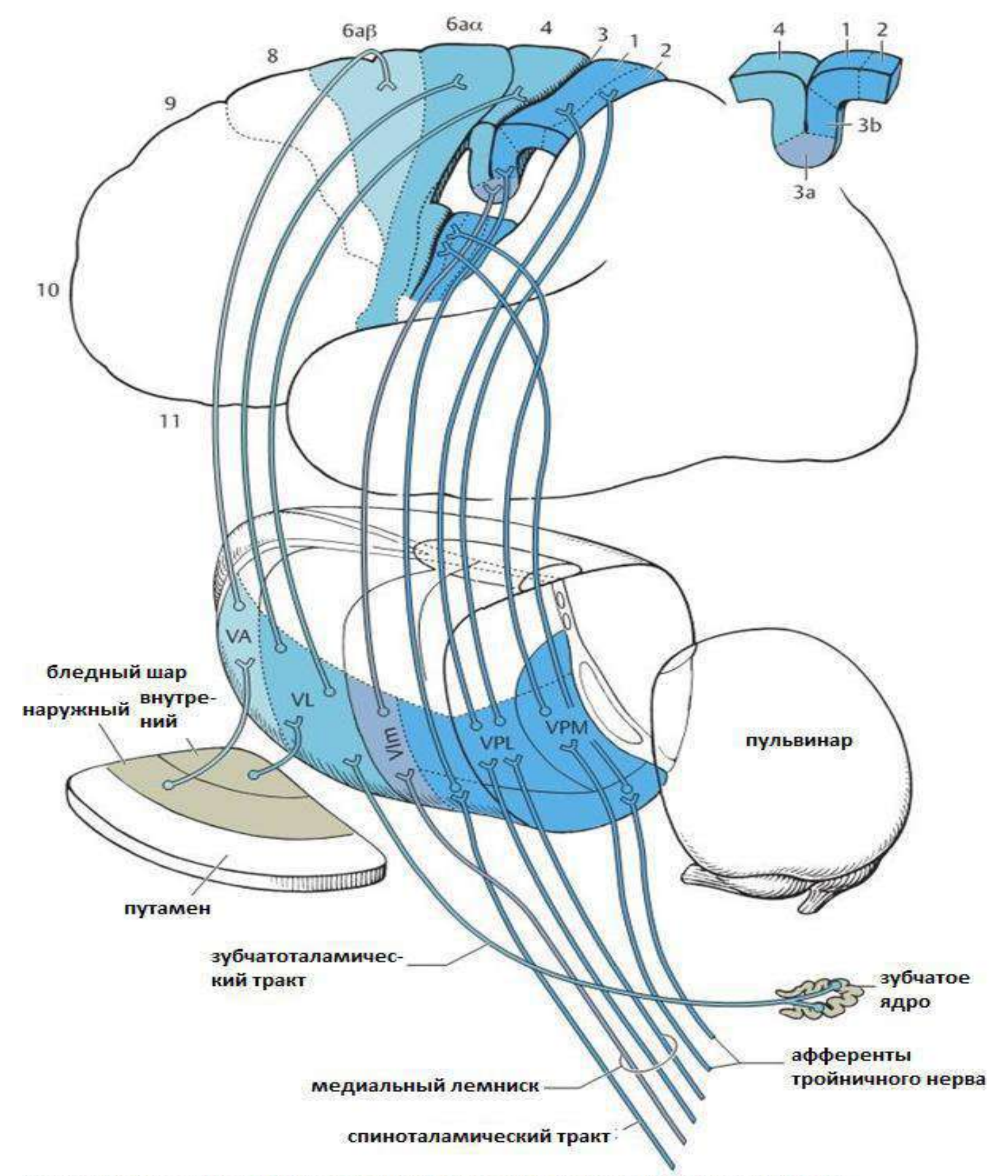


Рис.9.4 Афферентное и эфферентное соединение вентральной ядерной группы.

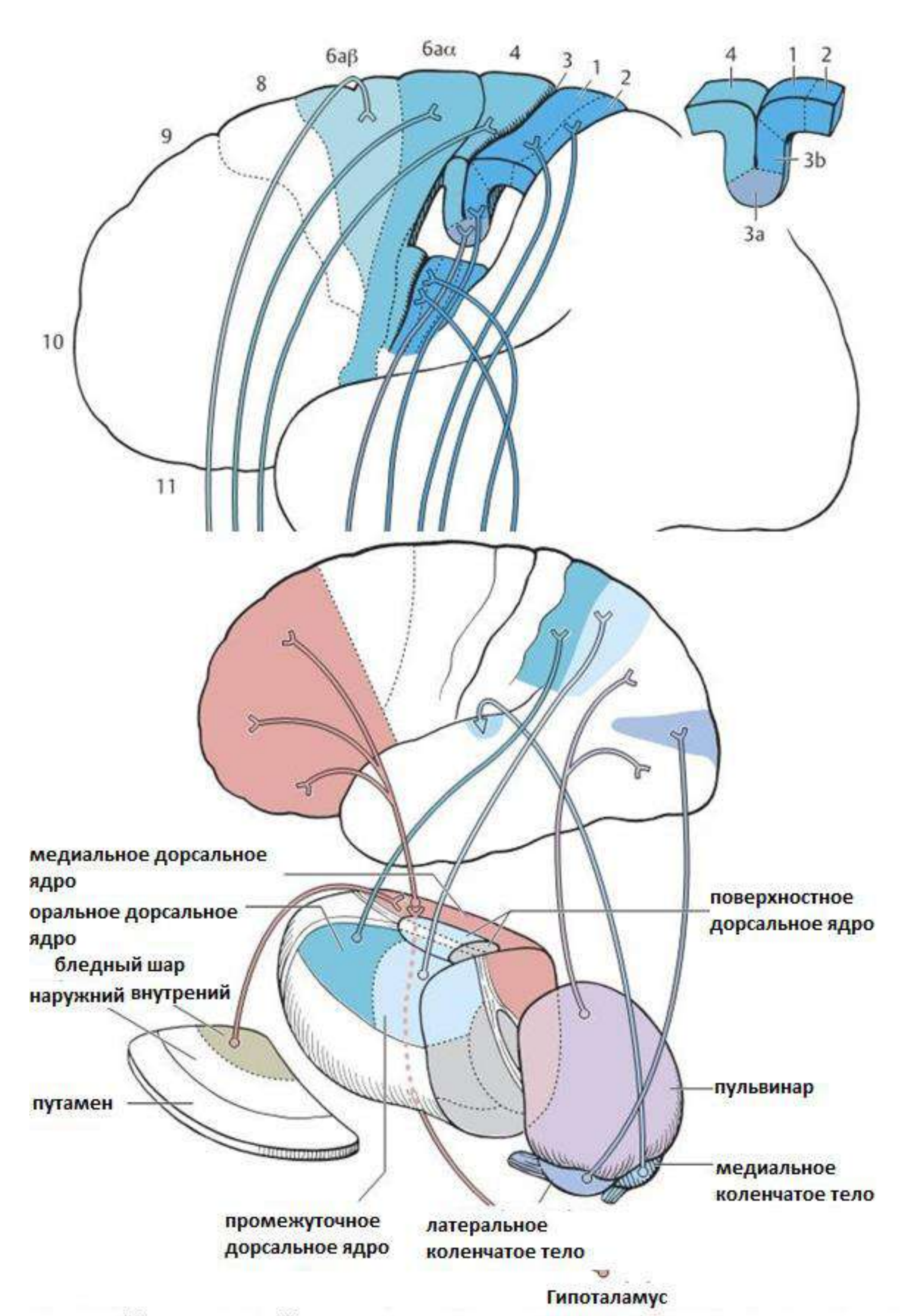


Рис.9.5. Афферентные и эфферентные соединения медиальных, дорсальных, и латериальных ядерных групп.

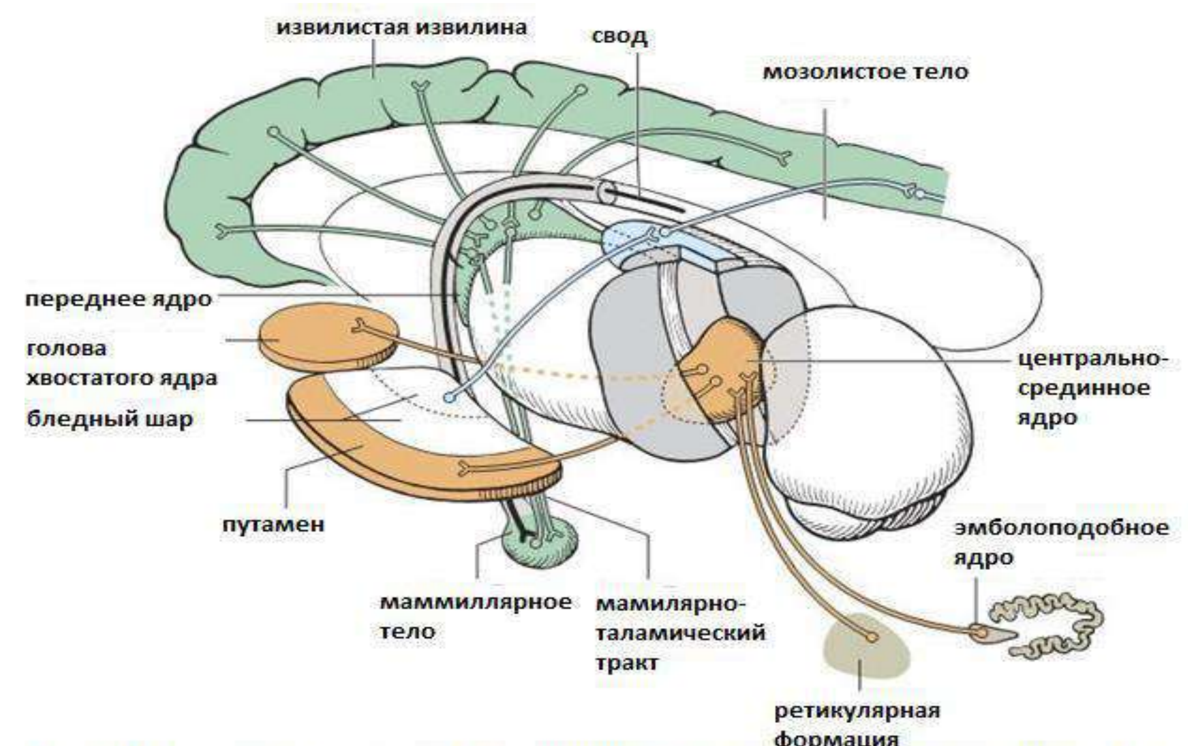


Рис.9.6 Афферентные и эфферентные соединения передних ядер и центрально-срединных ядер.

Медиальное ядро таламуса имеет двунаправленные точечные связи с областями ассоциации лобной доли и премоторной области. Он получает афферентный вклад от других ядер таламуса (вентральных и внутриламинарных ядер), а также от гипоталамуса, ядер среднего мозга и глобуса (рис. 9.5). Разрушение медиального ядра опухолью или другим процессом вызывает синдром ритонального мозга с изменением личности (потеря саморепрезентации, как описано Гасслером), как это было описано после фронтальной лейкотомии - психохирургическая процедура, которая выполняется редко, если вообще когда-либо, когда поражение происходит в глубокой белое вещество лобной доли. Висцеральные импульсы, достигающие этого ядра через гипоталамус, оказывают влияние на аффективное состояние человека, приводя к ощущению благополучия или беспокойства, хорошего или плохого настроения и т. д.

Пульвинар обладает взаимными точечными связями с областями ассоциации теменных и затылочных долей (рис. 9.5). Эти области ассоциации окружены первичными соматосенсорными, зрительными и слуховыми кортикальными слоями и, таким образом, вероятно, играют важную роль в связывании этих различных типов поступающей сенсорной информации. Пульвинар получает нервный сигнал от других таламических ядер, особенно от внутриламинарных ядер.

Боковые ядра. Латеральное дорсальное ядро и латеральное заднее ядро не получают никакой нервной информации снаружи таламуса и связаны только с другими ядрами таламуса. Таким образом, они известны как интегративные ядра. Неспецифические ядра таламуса и их связи

Внутриламинарные ядра. Внутриламинарные ядра являются наиболее важным компонентом неспецифической системы проекции таламуса. Эти ядра расположены внутри внутренней медуллярной пластинки, и самым большим из них является ядро центромедианы. Эти клеточные комплексы получают афферентный вход через восходящие волокна от ретикулярной формации ствола мозга и эмболоподобного ядра мозжечка, а также от внутреннего паллидального сегмента и других ядер таламуса. Они выступают не в кору головного мозга, а в хвостатое ядро, путамен и бледный шар (рис. 9.6). Они, вероятно, также посылают эфферентные импульсы диффузно ко всем ядрам таламуса, которые затем, в свою очередь, проецируются в широко распространенные вторичные области коры головного мозга. Ядро центромедиан является важным компонентом внутриламинарного клеточного комплекса, который составляет таламическую часть восходящей ретикулярной активирующей системы. Другая часть этой системы возбуждения, вероятно, включает субталамус и гипоталамус.

Функции таламуса

Функции таламуса очень сложны из-за большого количества ядер, которые он содержит, и их очень разнообразных афферентных и эфферентных связей. Прежде всего, таламус является крупнейшей подкорковой точкой сбора всех экстероцептивных и проприоцептивных сенсорных импульсов. Кроме того, это ретрансляционная станция для всех импульсов, возникающих в кожных и висцеральных сенсорных рецепторах, для визуальных и слуховых импульсов и для импульсов от гипоталамуса, мозжечка и ретикулярной формации ствола мозга, которые все обрабатываются в таламусе перед передачей вперед. в другие структуры. Таламус посылает небольшой эфферентный компонент в стриатум, но большая часть его продукции направляется в кору головного мозга. Все сенсорные импульсы (кроме обонятельных импульсов) должны пройти через таламус, прежде чем они могут быть осознанно восприняты. Таким образом, таламус традиционно называли «воротами к сознанию», хотя сознательное восприятие запаха подразумевает, что эта концепция ошибочна и, возможно, вводит в заблуждение. Таламус, однако, является не просто ретрансляционной станцией, но важным центром интеграции и координации, в котором афферентные импульсы различных модальностей из разных областей тела объединяются и получают аффективную окраску. Нервный субстрат некоторых элементарных явлений, таких как боль, неудовольствие и благополучие, уже присутствует в таламусе до того, как он передается вверх в кору. Через свои взаимные связи (петли обратной связи) с моторной корой, некоторые из которых проходят через базальные ганглии и мозжечок, таламус модулирует моторную функцию. Некоторые ядра таламуса также являются компонентами восходящей ретикулярной активирующей системы (РАС), специфической системы возбуждения,

берущей начало в ядрах, которые диффузно расположены по всей ретикулярной формации ствола мозга. Активирующие импульсы от РАС передаются некоторыми ядрами таламуса (вентральным передним ядром, внутриламинарными ядрами (особенно ядром центромедиан), ретикулярными ядрами) на весь неокортекс. Неповрежденный РАС необходим для нормального сознания.

Синдромы поражений таламуса

Клинические проявления поражений таламуса зависят от их точного местоположения и степени, потому что функции отдельных ядер таламуса так сильно различаются.

Поражения вентральных передних и внутриламинарных ядер. Вентральные передние, внутриламинарные и ретикулярные ядра являются неспецифическими «активирующими» ядрами. Они распространяются диффузно на лобные доли и весь неокортекс (внутриламинарные ядра) и служат для модуляции корковых реакций. Эти пути являются компонентами восходящей ретикулярной активирующей системы. Поражения в этой области, особенно двусторонние поражения, вызывают нарушения сознания и внимания, и, если они распространяются на сегмент среднего мозга, вертикальный паралич взгляда. Реже парамедианские поражения могут вызывать возбуждение, дисфорию или острую путаницу. Сообщалось, что изолированные поражения вентральных передних ядер с нарушением лобной кортикальной активации вызывают нарушения произвольного поведения; Сообщалось также, что правосторонние поражения в этой области вызывают более сложные нарушения настроения, т.е. например, маниакальное состояние и логорея или, альтернативно, бред с конфабуляциями и ненадлежащим поведением. Двусторонние медиальные поражения могут вызывать преходящую амнезию с анозогнозией или без нее.

Поражения вентральных ядер. Как описано выше, вентральные задние ядра являются ретрансляционными станциями для специфических сенсорных импульсов, которые затем направляются вперед в соответствующие первичные области коры. Поражения этих ядер вызывают специфический дефицит одной или нескольких сенсорных модальностей, а именно:

• Поражения вентрального заднелатерального ядра вызывают контралатеральное нарушение осязания и проприоцепции, а также парестезии конечностей, которые могут ощущаться как распухшие или чрезмерно тяжелые.

• Поражения, затрагивающие базальную часть вентрального постеролатерального и / или постеромедиального ядра, могут вызывать тяжелые болевые синдромы в дополнение к только что описанному сенсорному дефициту («таламическая боль», иногда в области анестезии - «анестезия долороза»);

• Поражения вентрального латерального ядра имеют в основном двигательные проявления, поскольку это ядро в основном связано с первичной и вторичной моторными областями коры головного мозга, а также с мозжечком и базальными ганглиями.
• Острые поражения вентрального латерального ядра и соседней субталамической области могут вызывать серьезную центральную «слабость», при которой прямое периферическое тестирование не выявляет ухудшения сырой мышечной силы (например, против резистентности) («таламическая астазия»). Пациент падает в сторону, противоположную поражению, и может не иметь возможности сидеть без посторонней помощи. Такие проявления появляются либо в изоляции, либо в сочетании с преходящим пренебрежением таламусом, при котором как сенсорная, так и моторная функции игнорируются на стороне, противоположной поражению. Таламическое пренебрежение, связанное с вовлечением таламокортикальных волокон, выступающих в теменную долю, обычно непродолжительное и почти всегда полностью исчезает.
• Поражения, затрагивающие дентато-руброталамические проекции вентрального латерального ядра (В.О.), вызывают контралатеральную гематаксию с тремором действия, дисметрией, дисдиадохокинезией и патологическим отскоком. Такие результаты могут дать ошибочное впечатление о поражении мозжечка.
Сосудистые синдромы таламуса
эпиталамус
Эпиталамус состоит из габенулы с ее габенулярными ядрами, габенулярной комиссуры, стрии медуллярной и эпифиза. Габенула и габенулярные ядра представляют собой важную ретрансляционную станцию обонятельной системы. Афферентные обонятельные волокна перемещаются через трии stria medullaris к габенулярным ядрам, которые испускают эфферентные проекции на вегетативные (слюнные) ядра ствола мозга, таким образом играя важную роль в питании.
Эпифиз (шишковидная железа) содержит специализированные клетки, называемые пинеалоцитами. Соли кальция и магния откладываются в эпифизе примерно с 15 лет, что делает эту структуру видимой на обычных рентгенограммах черепа (важный средний показатель до эры КТ и МРТ). Эпифизарные опухоли в детстве иногда вызывают преждевременное половое созревание; таким образом, предполагается, что этот орган каким-то образом ингибирует половое созревание и что разрушение эпифизарной ткани может устранить это ингибирование. У низших позвоночных
Эпифиз - это светочувствительный орган, который регулирует циркадные ритмы. У приматов свет не может проникнуть через череп, но эпифиз все еще косвенно получает визуальный вклад, связанный с циклом светлой темноты. Афферентные импульсы распространяются от сетчатки к супрахиазматическому ядру гипоталамуса, из которого, в свою очередь,

дальнейшие импульсы направляются в промежуточное боковое ядро и через постганглионарные волокна шейной симпатической цепи к эпифизу.

Субталамус.

Расположение и комплектующие. Субталамус обнаруживается сразу в каудальном направлении к таламусу на ранней стадии эмбриологического развития, а затем перемещается в боковом направлении по мере развития мозга. Он состоит из субталамического ядра, части бледного шара и различных волоконных контингентов, которые проходят через него по пути к таламусу, включая медиальный лемнискус, спиноталамический тракт и тригеминоталамический тракт. Все эти тракты оканчиваются в вентрально-задней области таламуса (рис. 9.4).

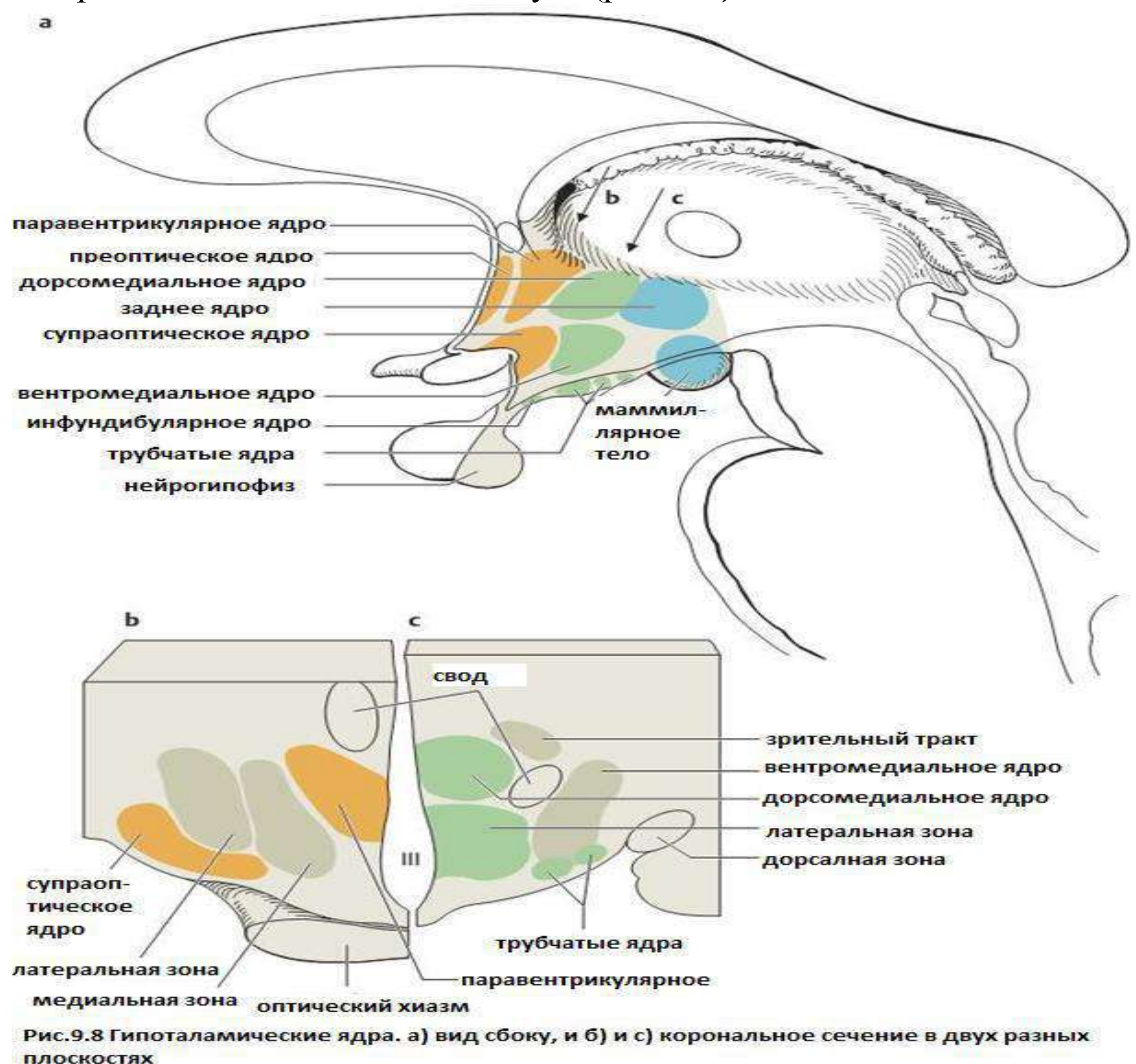


Рис.9.8 Гипоталамические ядра. а) вид сбоку, и б) и с) корональное сечение в двух разных плоскостях

Черная субстанция и красное ядро граничат с субталамусом спереди и сзади. Волокна зубочелюстного тракта перемещаются в прерубральном поле H1 Forel, заканчиваясь в вентрально-оральном заднем ядре таламуса (часть вентрального латерального ядра, VL); волокна от бледного шара проходят в лентикулярный пучок (пучок Forel H2) к вентрально-оральному переднему ядру (другая часть VL) и вентральному переднему ядру (VA).

Эти тракты более рострально соединены анса lenticularis. Субталамус также содержит zona incerta, ростральное продолжение ретикулярной формации среднего мозга. Основные соединения путамена, паллидума, субталамуса и таламуса изображены на рис. 9.7.
Функция. Субталамическое ядро (корпус Luysii), функционально говоря, является компонентом базальных ганглиев и имеет взаимные связи с бледным шаром. Поражения субталамического ядра вызывают контралатеральный гемибаллизм.

Гипоталамус

Расположение и компоненты

Гипоталамус (рис. 9.8) состоит из серого вещества в стенках третьего желудочка от бороздки гипоталамуса вниз и в дне третьего желудочка, а также в нижнечелюстных и мамиллярных телах. Задняя доля гипофиза, или нейрогипофиз, также считается частью гипоталамуса; эта структура, в некотором смысле, является увеличенным каудальным концом инфундибулюма. Передняя доля гипофиза, с другой стороны, вообще не происходит из нейроэктодермы, а скорее из сумки Ратке, обнажения рострального конца примитивного пищеварительного тракта. Две доли гипофиза, хотя и примыкают друг к другу, функционально не связаны. Остатки мешка Ратке в регионе Селлар могут перерасти в опухоли, е. г., краниофарингиома. Столбцы свода, спускаясь через гипоталамус к мамиллярным телам с обеих сторон, разделяют гипоталамус каждой стороны на медиальный и латеральный сегменты (рис. 9.8). Латеральный сегмент содержит различные группы волокон, в том числе медиальный пучок переднего мозга, который проходит от базальных обонятельных областей до среднего мозга. Он также содержит боковые туберальные ядра (см. Ниже). Медиальный сегмент, напротив, содержит ряд более или менее четко различимых ядер (рис. 9.8a¬c), которые подразделяются на переднюю (ростральную), среднюю (туберальная) и заднюю (мамиллярную) ядерную группу.

Ядра гипоталамуса

Передняя ядерная группа. Важными членами этой группы являются преоптические, супраоптические и паравентрикулярные ядра (рис. 9.8). Последние два ядра проецируются через супраоптико-гипофизарный тракт в нейрогипофиз (см. Рис. 9.10 и 9.11).
Средняя ядерная группа. Важными членами этой группы являются инфундибулярное ядро, трубчатые ядра, дорсомедиальное ядро, вентромедиальное ядро и латеральное ядро (или туберомамиллярное ядро) (рис. 9.8).
Задняя ядерная группа. К этой группе относятся мамиллярные ядра (супрамамиллярное ядро, мамиллярное ядро, интеркалатное ядро и др.) И заднее ядро (рис. 9.8). Эта область была названа динамогенной зоной

(Гесс), из которой автономная нервная система может быть немедленно приведена в действие, если это необходимо.

Афферентные и эфферентные проекции гипоталамуса

Нервные связи гипоталамуса (рис. 9.9 и 9.10) разнообразны и сложны. Чтобы выполнять свою функцию координирующего центра всех вегетативных процессов в организме, гипоталамус должен связываться афферентным и эфферентным путями с очень многими различными областями нервной системы. Информация из внешнего мира достигает ее через визуальные, обонятельные и, вероятно, также слуховые пути. Наличие корковых афферентов подразумевает, что гипоталамус также может зависеть от высших центров. Основные соединения гипоталамуса с извилистой извилиной и лобной долей, образованием гиппокампа, таламусом, базальными ганглиями, стволом головного мозга и спинным мозгом. Некоторые из наиболее важных афферентных связей (рис. 9.9) будут описаны в следующем разделе.

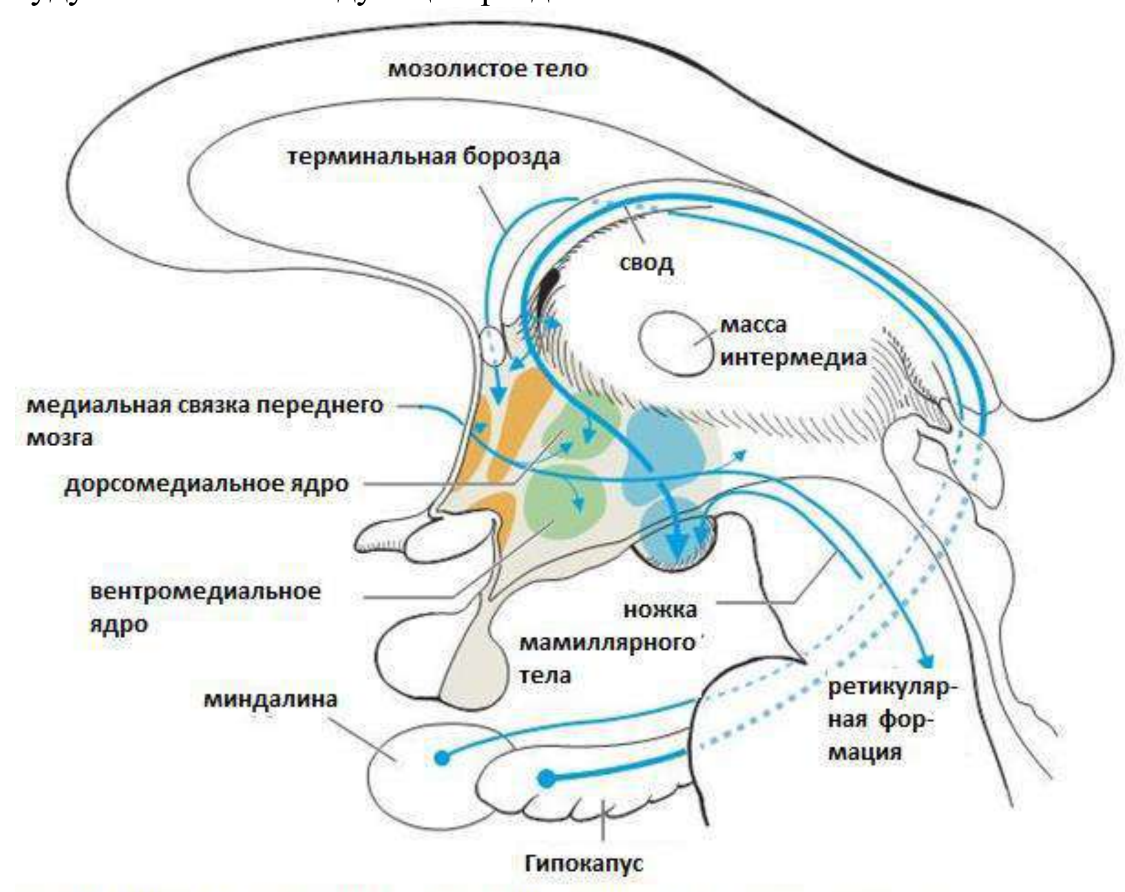


Рис.9.9 Основные афферентные связи гипоталамуса (схематический рисунок)

Афферентные Пути

Медиальный пучок переднего мозга происходит в базальных обонятельных областях и перегородочных ядрах и проходит как цепь нейронов через гипоталамус (латеральная область), пока не достигнет ретикулярной формации среднего мозга. По пути он отдает

коллатеральные волокна преоптическому ядру, дорсомедиальное ядро и вентромедиальное ядро. Медиальный пучок переднего мозга представляет собой взаимную связь между обонятельными и преоптическими ядерными областями и средним мозгом. Обладает ольфакто-висцеральной и ольфакто-соматической функциями.

Окончания бороздок начинаются в миндалине в височной доле, затем образуют арку над таламусом, оканчиваясь в преоптической области и до передних ядер гипоталамуса. Считается, что эти пучки волокон передают обонятельную информацию, а также импульсы, связанные с настроением и движением.

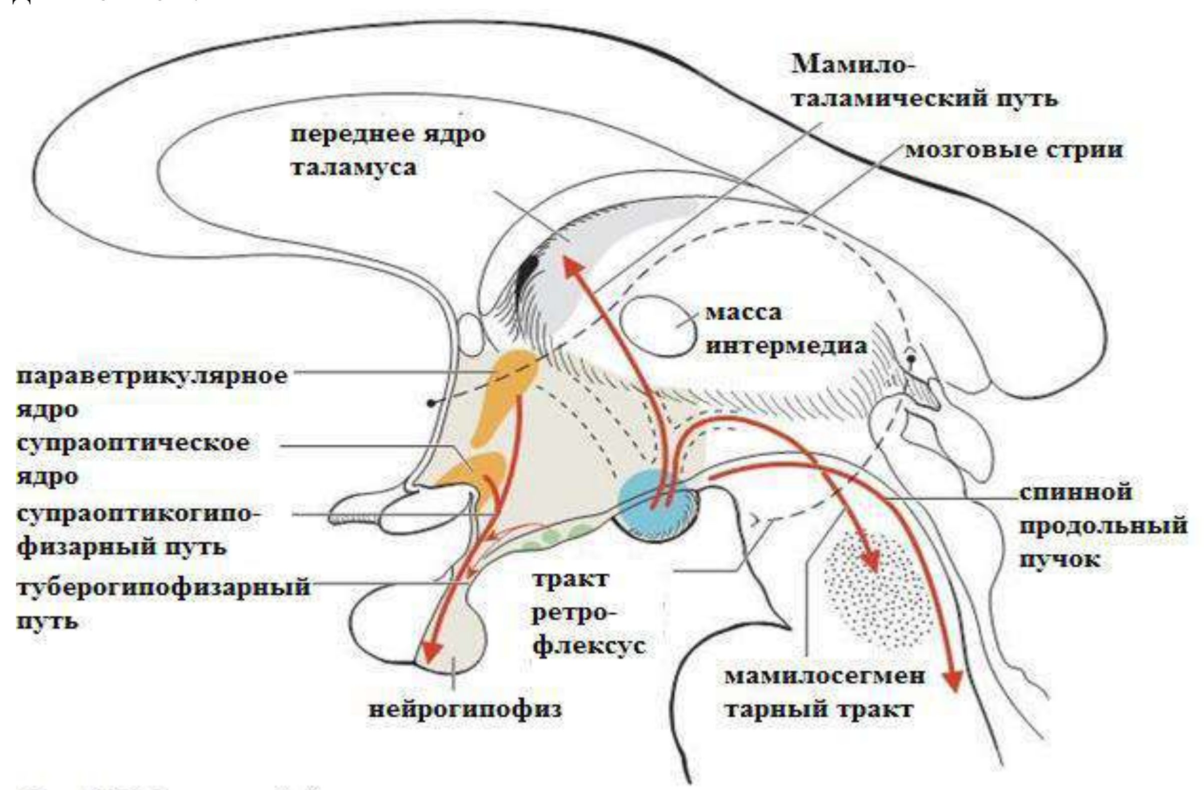


Рис.9.10 Главная эфферентная связь гипоталамуса

Восходящие висцеральные импульсы от периферической вегетативной нервной системы и от ядра tractus solitarius (вкуса) достигают гипоталамуса по различным путям: через ретрансляционные ядра в ретикулярной формации ствола мозга, из сегментарных и межпедикулярных ядер, через реципрокные связи в медиальной области. пучок переднего мозга, через дорзальный продольный пучок и через плодоножку мамиллярного тела (рис. 9.9 и 9.10). Соматосенсорная информация из эрогенных зон (гениталий и сосков) также достигает гипоталамуса этими путями и вызывает вегетативные реакции.

Наконец, дальнейший афферентный ввод поступает в гипоталамус из медиального ядра таламуса, орбитофронтального неокортекса и бледного шара.

Эфферентные Пути

Эфферентные волокна к стволу мозга. Наиболее важными эфферентными проекциями от гипоталамуса к стволу головного мозга являются дорсальный продольный пучок (по Шютцу), который содержит волокна, проходящие в обоих направлениях, и медиальный пучок переднего мозга (рис. 9.9 и 9.10). Гипоталамические импульсы, распространяющиеся по этим путям, проходят через множество синаптических реле, главным образом в ретикулярной формации, до тех пор, пока они не заканчиваются в парасимпатических ядрах ствола мозга, включая глазодвигательное ядро (миоз), верхнее и нижнее слюнные ядра (слезотечение, слюноотделение) и дорсальное ядро блуждающего нерва. Другие импульсы распространяются на вегетативные центры в стволе мозга, которые координируют сердечно-сосудистую, дыхательную и пищеварительную функции (и т. Д.), А также на двигательные ядра черепных нервов, которые играют роль в еде и питье: моторное ядро тройничного нерва (жевание) ядро лицевого нерва (выражение лица), ядро двусмысленное (глотание) и ядро подъязычного нерва (лизание). Тем не менее, другие импульсы, возникающие из гипоталамуса и передаваемые в спинной мозг через ретикулоспинальные волокна, влияют на активность нейронов позвоночника, которые участвуют в регуляции температуры (дрожание). Мамиллотегментальный фасцикул (рис. 9.11) проходит от тела мамиллы до сегмента среднего мозга, а затем до ретикулярной формации.

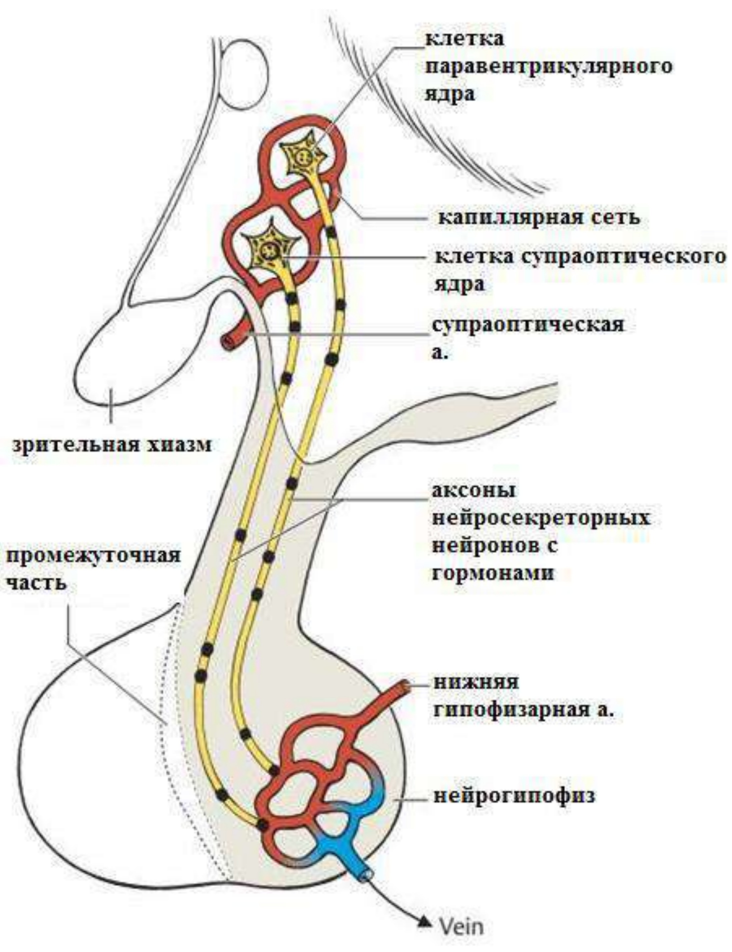


Рис.9.11 Задняя часть гипофизфа (нейрогипофиз) нейросекреторные волокна достигают задней доли непосредственно через супраортико-гипофизарный тракт

Мамиллоаламический тракт взаимно соединяет гипоталамус с передним ядром таламуса, который, в свою очередь, взаимно связан с поясной извилиной (Рис. 9.6). Переднее ядро таламуса и поясная извилина являются важными компонентами лимбической системы. Говорят, что основной функцией лимбической системы является регуляция аффективного поведения, чтобы способствовать выживанию индивида и вида.

Супраоптико-гипофизарный тракт уже упоминался как эфферентный путь к нейрогипофизу. Нейроны в супраоптическом и паравентрикулярном ядрах продуцируют гормоны окситоцин и вазопрессин (антидиуретический гормон), которые транспортируются вдоль аксонов супраоптико-гипофизарного тракта к нейрогипофизу, а затем высвобождаются там из терминалов аксонов в кровоток (рис. 9.10 и 9.11). Таким образом, нейроны в этих ядрах сопоставимы с клетками других органов, вырабатывающими гормоны, и называются нейросекреторными клетками. Окситоцин и вазопрессин в основном оказывают свое влияние на клетки вне нервной системы: окситоцин вызывает сокращение гладких мышц матки и молочной железы, тогда как вазопрессин вызывает обратный захват воды через эпителиальные клетки почечных канальцев.

Функциональная связь гипоталамуса с аденогипофизом

Нет прямой нервной связи между ядрами гипоталамуса и аденогипофизом. Тем не менее, давно признано, что гипоталамус оказывает основное влияние на аденогипофизарные эндокринные клетки. Пучки волокон из трубчатых ядер несут высвобождающие факторы и факторы, ингибирующие высвобождение, в срединное возвышение посредством интрааксонального транспорта; срединное возвышение, в свою очередь, связано с аденогипофизом через портальную сосудистую сеть. Гипоталамус регулирует аденогипофизарный гормон

Секреция по этому механизму (рис. 9.12). Рис. 9.11 Задняя доля гипофиза (нейрогипофиз). Нейросекреторные волокна достигают задней доли непосредственно через супраоптико-гипофизарный тракт.

Функции гипоталамуса

Гипоталамус является иерархически верхним регуляторным органом («головным ганглием») вегетативной нервной системы. Он играет ведущую роль в широком спектре регуляторных цепей жизненно важных функций организма, таких как температура, частота сердечных сокращений, артериальное давление, дыхание, а также потребление пищи и воды. Эти регулирующие функции выполняются в значительной степени независимо от какой-либо сознательной мысли со стороны индивида, то есть автономно. Гипоталамус также регулирует важные гормональные системы через гипофизарно-гипофизарную ось и координирует взаимодействие эндокринной и вегетативной нервной систем.

Элементарные функции, контролируемые гипоталамусом, будут кратко и индивидуально описаны в этом разделе.

Регулирование температуры

Передний преоптический гипоталамус содержит специфические рецепторы для поддержания постоянной внутренней температуры (температурный гомеостаз). Физиологические реакции на изменения температуры (вазоконстрикция и дрожь при низкой температуре, расширение сосудов и потоотделение при высокой температуре) регулируются контурами заднего гипоталамуса.

Нарушения температурного регулирования. Дисфункция передней преоптической области гипоталамуса (вызванная, например, черепно-мозговой травмой или кровоизлиянием) может привести к центральной гипертермии. Дисфункция задней области может привести к гипотермии или пойкилотермии (быстрые колебания температуры тела более чем на 2 ° С); Возможные причинные поражения здесь включают опухоли гипоталамуса (краниофарингиома, глиома), энцефалопатию Вернике и гидроцефалию.

Регуляция сердечного ритма и артериального давления

Гипоталамус воздействует на вегетативную нервную систему напрямую через нисходящие пути, которые будут обсуждаться ниже в разделе, посвященном вегетативной нервной системе. Симпатическая нервная система регулируется вентромедиальной и задней частями гипоталамуса. Стимуляция этих областей вызывает повышение частоты сердечных сокращений и артериального давления, расширение зрачков, сужение сосудов в капиллярных ложах, расширение сосудов в скелетной мускулатуре и проявления страха или ярости. Парасимпатическая нервная система (с. 295), с другой стороны, регулируется паравентрикулярной и передней или латеральной частями гипоталамуса. Стимуляция этих областей вызывает снижение частоты сердечных сокращений, артериального давления и сужения зрачков. Стимуляция задних парасимпатических зон увеличивает приток крови к мочевому пузырю и уменьшает приток крови к скелетным мышцам.

Регулирование водного баланса

Осморецепторы гипоталамуса располагаются в супраоптическом и паравентрикулярном ядрах. Они стимулируются либо внутриклеточной дегидратацией, с повышенной внутриклеточной концентрацией натрия, либо внеклеточной дегидратацией, с повышенной концентрацией ангиотензина II в капиллярной крови гипоталамуса; Стимуляция приводит к секреции АДГ (антидиуретический гормон, вазопрессин). И наоборот, увеличение внутрисосудистого объема стимулирует рецепторы периферического объема, что в конечном итоге приводит к ингибированию секреции АДГ.

Нарушения водного баланса. Если 90% или более нейронов супраоптического и паравентрикулярного ядер разрушаются или становятся дисфункциональными (например, из-за гранулематозного процесса, сосудистого поражения, травмы или инфекции), то АДГ больше не секретируется и результаты несахарного диабета, клинически проявляющиеся чрезмерная жажда, полиурия и полидипсия. Диагноз устанавливается путем демонстрации гипоосмолярной полиурии, то есть выделения по меньшей мере 3 литров мочи в день с осмоляльностью от 50 до 150 мосм / л. Замена АДГ является методом выбора. Если осмоляльность мочи не повышается более чем на 50% после введения 5 МЕ АДГ пациент страдает несахарным почечным диабетом (неадекватная реакция почек на циркулирующую АДГ), при котором заместительная терапия не помогает. Многие виды поражения гипоталамуса ослабляют жажду и могут таким образом вызывают тяжелую гипонатриемию.

Синдром несоответствующей секреции АДГ (SIADH или синдром Шварца-Барттера), обычно вызываемый аномальной эктопической секрецией АДГ (например, бронхиальной карциномой или другими злокачественными опухолями), проявляется гиперволемией, гипонатриемией (130 ммоль / л), низкой сывороткой осмолярность (275 мосм/ кг) и высококонцентрированная моча. Клинические проявления включают увеличение веса, слабость, тошноту и нарушения сознания, а также эпилептические припадки. SIADH лечится путем устранения основной причины, хотя часто полезно также симптоматически лечить гиперволемию и гипонатриемию путем ограничения жидкости и коррекции натриевого баланса.

Регулирование потребления пищи

Поражения вентромедиальных ядер гипоталамуса могут вызывать сильное ожирение из-за гиперфагии и бедности движений. Более боковые поражения могут вызвать анорексию и ненормальную потерю веса.

Нейросекреция и регуляция эндокринной системы

Как упоминалось выше, гипофиз (гипофиз) имеет два компонента: переднюю долю (аденогипофиз) и заднюю долю (нейрогипофиз). Гипоталамус контролирует каждую часть по-разному.

Секреция гормонов задней долей. Секреторные нейроны в супраоптических и паравентрикулярных ядрах продуцируют окситоцин и АДГ, которые транспортируются внутри аксонов в нейрогипофиз и высвобождаются там в кровоток (нейросекреция). Функции АДГ были описаны выше. Окситоцин секретируется в течение последних нескольких недель беременности; он вызывает сокращение гладких мышц матки, а также выделение молока из молочных желез. Соматосенсорная стимуляция (касаясь соска) производит афферентные импульсы, которые активируют нейросекреторные нейроны гипоталамуса (через таламус и кору головного мозга). Тесная связь между этой регулирующей цепью и эмоциями

иллюстрируется тем фактом, что производство молока значительно уменьшается, когда мать страдает от страха или стресса.

Секреция гормонов передней долей. Парвоцеллюлярные секреторные нейроны, обнаруженные в перивентрикулярных областях гипоталамуса, связываются с аденогипофизом не через аксональные связи (как в случае нейрогипофиза), а скорее через портальную сосудистую систему (см. выше). Эти парвоцеллюлярные нейроны секретируют «гипофизиотропные» гормоны, гонадотропин-рилизинг-гормон (ГРГ), тиреотропин-рилизинг-гормон (TRH), кортикотропин-рилизинг-гормон (КРГ), гормон роста-рилизинг-гормон (ГР) и факторы, регулирующие секрецию меланоцитов (МСГ), а именно MIF и MRF. Все эти гормоны, в свою очередь, контролируют высвобождение соответствующих гормонов гипофиза из аденогипофиза, когда они поступают туда через портальную сосудистую сеть (см. Рис. 9.12). При аденогипофизе ацидофильные клетки (α-клетки) секретируют гормон роста (ГР, также называемый соматотропным гормоном или СТГ) и пролактин (ПГ, также называемый лютеотропным гормоном или ЛГ). Базофильные клетки (клетки) секретируют тиротропин (тиреотропный гормон, ТТГ), кортикотропин (также называемый адренокортикотропный гормон или АКТГ), меланоцит-стимулирующий гормон (МСГ), лютеинизирующий гормон (ЛГ) и фолликулостимулирующий гормон (ФСГ). Клетки хромофобов (γ-клетки), как известно, не секретируют никаких гормонов, но некоторые авторы утверждают, что они играют роль в синтезе АКТГ. Гормоны, вырабатываемые секреторными клетками гипофиза, попадают в кровоток и побуждают соответствующие периферические эндокринные органы выделять гормоны. Эти периферические гормоны циркулируют в крови, и их концентрации, в свою очередь, влияют на секрецию соответствующих гормонов гипоталамуса и гипофиза в петле отрицательной обратной связи.

Гормональные нарушения: нарушения оси гипоталамус-гипофиз

Эндокринная функция гипофиза может быть нарушена гормон-секретирующими опухолями (например, аденома гипофиза) или разрушением гипофизарной ткани негормональными опухолями.

Пангипопитуитаризм. Наиболее тяжелый клинический синдром состоит из потери всех функций гипофиза и клинически проявляется в недостатке драйва, снижении физической работоспособности, снижении веса, потере либидо, брадикардии, уменьшении пигментации кожи, выпадении подмышечных и лобковых волос, а также иногда несахарный диабет (при нейрогипофизе). Этот синдром может быть вызван большими, гормонально неактивными опухолями гипофиза, инфундибула или гипоталамуса (например, аденома, метастазирование, глиома или краниофарингиома). Выбор лечения - хирургическая резекция и гормональная замена. Гипопитуитаризм также может возникать после

травмы или как осложнение нейрохирургических процедур. Внезапная потеря функции гипофиза с последующей недостаточностью надпочечников (аддисоновый кризис) является опасным для жизни событием.

Гормон-секретирующие опухоли гипофиза. Новообразование, возникающее из одного из типов клеток передней доли гипофиза, вызывает симптомы через избыток соответствующего гормонов. Если опухоль достаточно велика, эффект супраселлярной массы будет вызывать характерный дефект поля зрения (обычно битемпоральную гемианопсию из-за сдавления зрительного хиазма).

Пролактинома. Большинство аденом гипофиза (60-70%) выделяют пролактин. У пациентов женского пола результирующий избыток циркулирующего пролактина (гиперпролактинемия) вызывает вторичную аменорею за счет ингибирования секреции гонадотропин-рилизинг-гормона (когда концентрация пролактина в сыворотке повышается выше 40-100 нг / мл), а также галактореи и, реже Гирсуитизм. У пациентов мужского пола гиперпролактинемия вызывает импотенцию, гинекомастию и галакторею. Хирургическая резекция (например, транссфеноидальным путем) является методом выбора пролактиномы с массовым эффектом; для более мелких опухолей с менее тяжелыми проявлениями можно попробовать фармакологическое лечение агонистом допамина, таким как бромокриптин. Агонисты дофамина ингибируют секрецию пролактина.

Гормон роста - секретирующая аденома. Клинически избыток циркулирующего гормона роста (5 нг/мл) вызывает акромегалию: усиление роста акральных частей скелета (руки, ноги, окружность головы), остеопороз, гипергидроз, непереносимость глюкозы, гипертония, гипертрофическая кардиомиопатия, зоб, компрессионные невропатии такие как синдром запястного канала, другие типы невропатии, проксимальной миопатии, нарушения сна (гиперсомния, синдром апноэ во сне) и психоневрологические расстройства (депрессия, психоз). Стандартным диагностическим тестом является оральный тест на толерантность к глюкозе с характерным превышением рефлекторного повышения концентрации гормона роста. Хирургическая резекция является методом выбора.

АКТГ - секретирующая аденома вызывает синдром Кушинга с туловищным ожирением, фации луны, непереносимость глюкозы, гипертонию, отек, аменорею, импотенцию, склонность к тромбоэмболии, полиурию, стероидную миопатию и нервно-психические расстройства. Диагноз ставится эндокринологически путем демонстрации повышенного количества кортизола в течение 24 часов. Хирургическая резекция является методом выбора.

Периферическая вегетативная нервная система основы

Автономная нервная система, работая совместно с эндокринной системой (см. выше) и различными ядрами ствола мозга, регулирует жизненно важные функции, необходимые для поддержания внутренней среды (гомеостаз), включая дыхание, кровообращение, обмен веществ, температуру тела, водный баланс, пищеварение, секреция и репродуктивная функция. Обозначение «автономный» происходит от того факта, что эти функции контролируются бессознательными (непроизвольными) механизмами, как обсуждалось выше. Как уже упоминалось, гипоталамус является основным регуляторным центром всей периферической вегетативной системы. Он осуществляет контроль над многими функциями организма, частично через нервные импульсы и частично через гормональные пути, посредством гипоталамо-гипофизарной системы (см. выше и стандартные работы по эндокринологии, физиологии и анатомии). Эфферентное плечо вегетативной нервной системы состоит из двух взаимодополняющих систем: симпатической нервной системы и парасимпатической нервной системы, действие которых обычно антагонистично друг другу. Эфферентные волокна обеих систем в основном иннервируют гладкую мускулатуру внутренних органов, кровеносных сосудов и желез и, таким образом, их обычно называют висцеральными эфферентными (висцеромоторными) волокнами, чтобы отличать их от сенсорных висцеральных афферентных волокон. Последние, в отличие от висцеральных эфферентных волокон, не делятся на две системы.

Общая схема симпатической и парасимпатической нервной системы. Конечный эфферентный путь как симпатической, так и парасимпатической нервной системы состоит из двух нейронов в ряду (рис. 9.13). Клеточное тело первого (преганглионарного) нейрона находится внутри центральной нервной системы, а тело второго (постганглионарного) нейрона находится в периферическом ганглии. Первые нейроны симпатической нервной системы лежат в грудном и поясничном сегментах спинного мозга (столбец промежуточных боковых клеток, T1¬L2); по этой причине симпатическая нервная система иногда называется грудо-поясничной системой. Некоторые из первых нейронов парасимпатической нервной системы обнаруживаются в ядрах черепных нервов III, VII, IX и X (см. ниже), а остальные - в боковых рогах крестцовых сегментов спинного мозга (таза). парасимпатическая система, S2¬S4). Таким образом, парасимпатическую нервную систему иногда называют краниосакральной системой. Вторые нейроны симпатической нервной системы расположены в превертебральных и паравертебральных цепях ганглиев (симпатических цепях), тогда как нейроны парасимпатической нервной системы обычно лежат в стенках иннервированных органов (интрамуральных ганглиев). Первые нейроны обеих систем используют ацетилхолин в качестве своего нейротрансмиттера. Вторые нейроны парасимпатической нервной системы

также используют ацетилхолин в качестве своего нейротрансмиттера (поэтому альтернативным названием для парасимпатической нервной системы является холинергическая система). Однако нейротрансмиттером постганглионарных симпатических нейронов является норадреналин (адренергическая система). Потовые железы являются исключением из этого правила: второй иннервирующий их симпатический нейрон является холинергическим, как второй нейрон в парасимпатической нервной системе.

Гипоталамический контроль симпатической и парасимпатической нервной системы. Стимуляция рострального гипоталамуса вызывает увеличение парасимпатической (трофотропной) активности, включая уменьшение минутного объема сердца, гипотонию, замедление сердцебиения, уменьшение объема дыхания, снижение основного обмена, вазодилатацию, потоотделение, слюноотделение, сокращение мочевого пузыря, снижение секреции адреналина, увеличение перистальтики и сужение зрачка. Стимуляция каудального гипоталамуса, с другой стороны, вызывает повышенную симпатическую (эрготропную) активность, включая повышение артериального давления, ускорение сердцебиения, усиление кровоснабжения скелетных мышц и легких, вазоконстрикцию в таких местах крови, как капиллярное русло. пищеварительного тракта, снижение кровоснабжения брюшной полости, увеличение дыхательного объема, повышение уровня глюкозы в крови, ингибирование перистальтики, задержка мочи, повышение секреции адреналина, расширение глазной щели и расширение зрачка. Таким образом, происходит массовая реакция во всем теле, направленная на физические нагрузки и, следовательно, позволяющая всему организму оптимально справляться с ситуациями нападения и стресса. В то время как симпатическая, эрготропная реакция направлена на физическую нагрузку, парасимпатическая, трофотропная реакция направлена на отдых и восстановление. Однако, несмотря на эти общие принципы, различие между парасимпатической и симпатической деятельностью не всегда четко выражено.

Нервные связи гипоталамуса с периферической вегетативной

нервная система. Гипоталамус выполняет свои регулирующие и контролирующие функции над симпатической и парасимпатической нервной системой посредством нисходящих путей, включая медиальный пучок переднего мозга (рис. 9.9), мамиллотегментальный тракт и дорсальный продольный пучок (Шютца) (рис. 9.10). три волоконных пути соединяют гипоталамус с нисходящей сетчатой системой среднего мозга, которая, в свою очередь, несет центральные импульсы к различным компонентам парасимпатической и симпатической нервной систем.

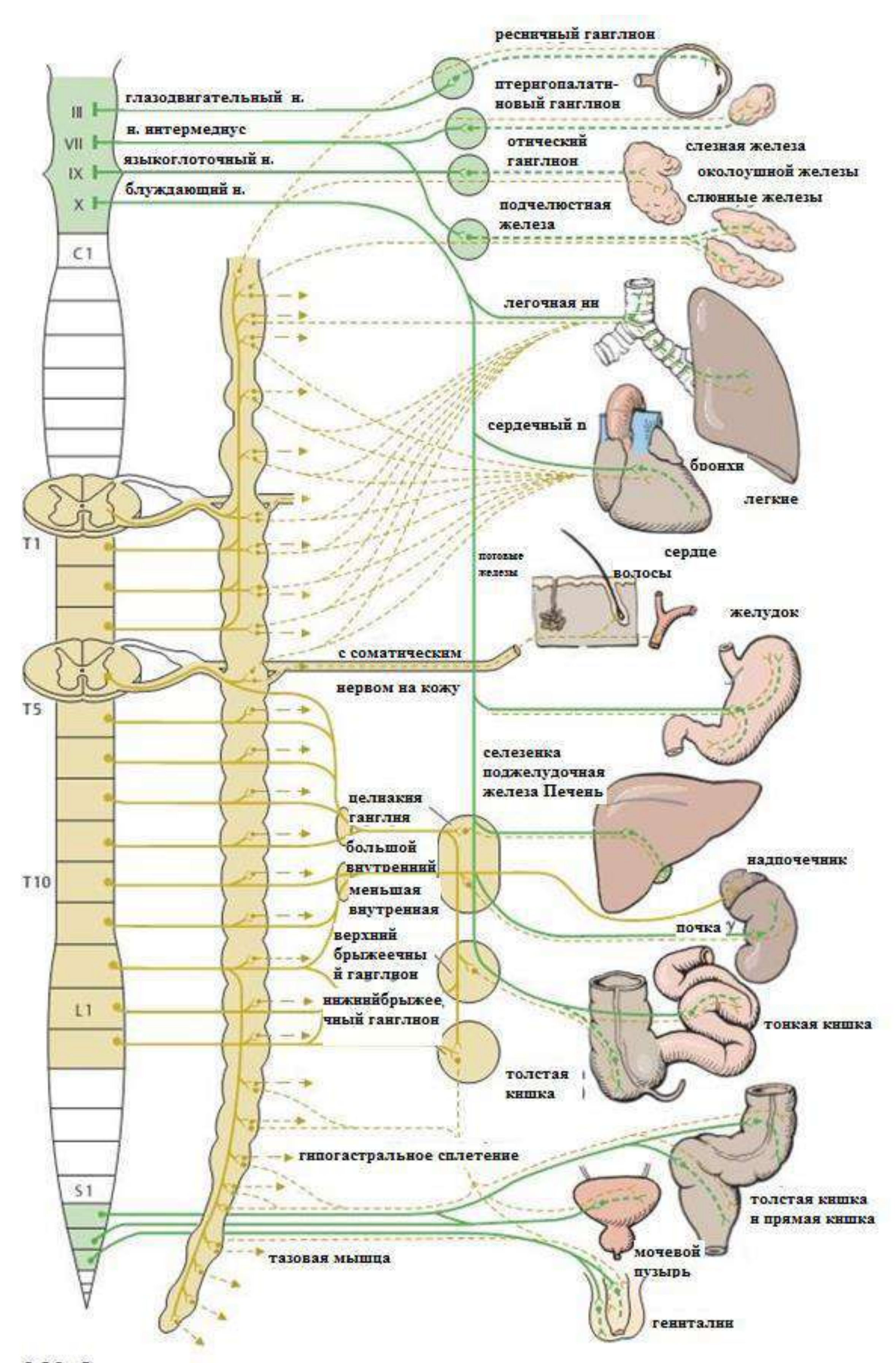


Рис.9.13. Симпатическая и парасимпатическая нервная система

Симпатическая нервная система

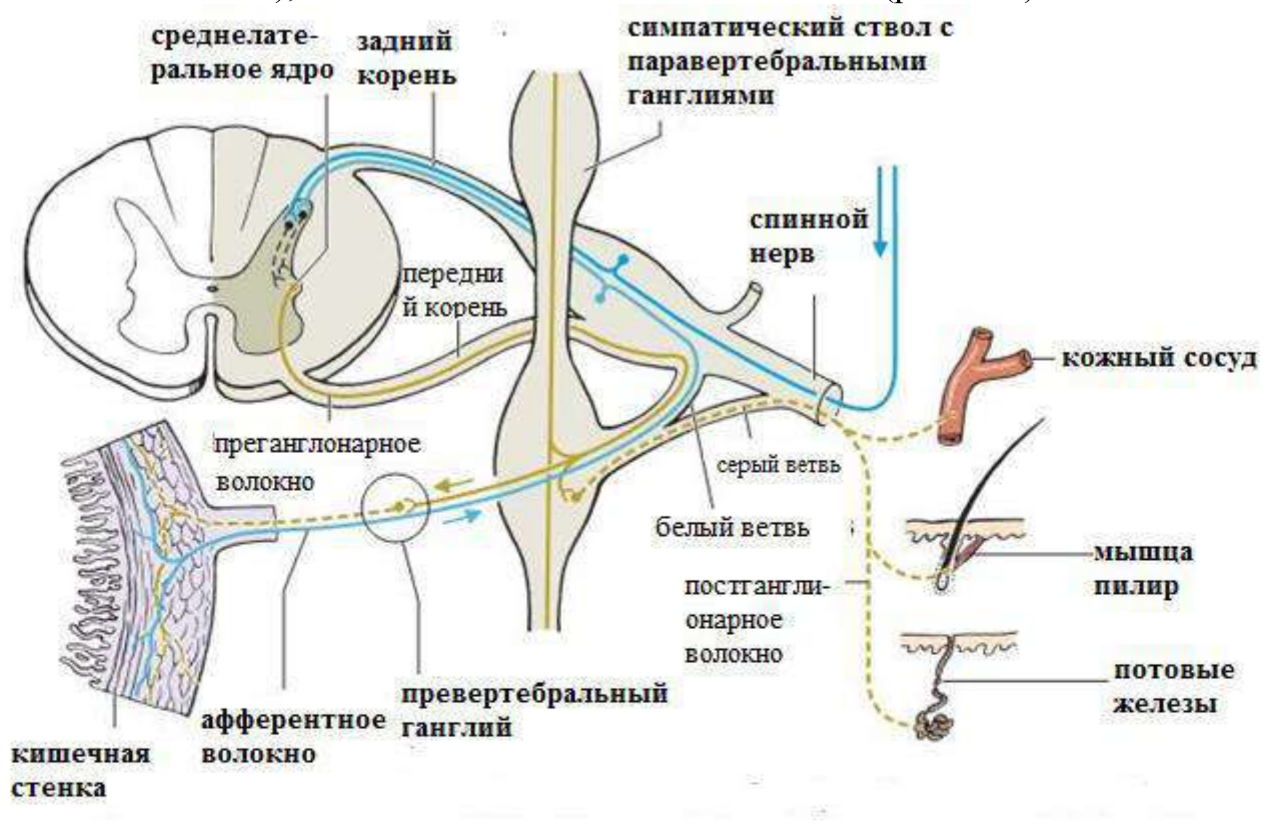
Симпатическая нервная система иннервирует гладкую мускулатуру кровеносных сосудов, внутренних органов брюшной полости, мочевого пузыря, прямой кишки, волосяных фолликулов и зрачков, а также сердечной мышцы, потовых желез, слезных, слюнных и пищеварительных желез. Гладкая мускулатура внутренних органов брюшной полости, мочевого пузыря, прямой кишки и пищеварительных желез подавляется, тогда как мышца всех других органов-мишеней стимулируется к сокращению. Калибр артерий тела в основном регулируется симпатической нервной системой. Повышенная симпатическая активность приводит к сужению сосудов, а пониженная симпатическая активность - к расширению сосудов.

Анатомия. Происхождение преганглионарных волокон от грудных сегментов Т1 до Т12 и от первых двух поясничных сегментов показано на рис. 9.13. Некоторые из преганглионарных волокон оканчиваются на вторых нейронах в правой и левой симпатических цепях (на рисунке изображена только левая симпатическая цепь). Остальные проходят через симпатическую цепь без синапса и оканчиваются вторым нейроном превертебрального ганглия. В любом случае постганглионарное волокно второго нейрона передает симпатические импульсы вперед к органу-мишени.

Симпатическая цепочка. Как показано на рис. 9.14, преганглионарные волокна возникают из нейронов в боковом роге спинного мозга (столбец промежуточных латеральных клеток) и затем присоединяются к аксонам соматических двигательных нейронов, чтобы выйти из спинного мозга в переднем корне. На уровне спинного ганглия вегетативные волокна снова отделяются от соматических волокон и входят в симпатическую цепь посредством белого ветвь связного, белого цвета, потому что его волокна миелинизированы. Некоторые преганглионарные волокна уже оканчиваются на втором нейроне в пути на том же сегментном уровне, но другие перемещаются на один или несколько уровней вверх или вниз по симпатической цепочке, прежде чем сделать синапс на свой второй нейрон. Тем не менее, другие волокна пересекают симпатическую цепь, не создавая синапса, а затем оканчиваются вторым нейроном превертебрального ганглия. Во всех случаях немиелинизированные постганглионарные волокна покидают симпатическую цепь в серой ветвистой связке, которая присоединяется к спинному нерву на том же сегментарном уровне, так что его волокна перемещаются к соответствующему кожному дерматому. В коже вегетативные волокна иннервируют кожные сосуды, мышцы пилоэктора и потовые железы.

Симпатическая иннервация головы и шеи. Как упомянуто выше, некоторые постганглионарные волокна достигают своих целей на

периферии через сегментарные спинномозговые нервы, но другие делают это, перемещаясь вдоль кровеносных сосудов и их ветвей, особенно в голове и шее. Шейный отдел спинного мозга не содержит симпатических ядер; таким образом, симпатическая иннервация головы и шеи происходит из столбика промежуточных боковых клеток верхних четырех или пяти грудных сегментов. Постганглионарные волокна из этих сегментов поднимаются в симпатической цепи и оканчиваются тремя ганглиями на ростральном конце: верхним шейным ганглием, средним шейным ганглием и шейно-грудным (звездчатым) ганглием. Эти ганглии являются участками синаптической ретрансляции на вторые нейроны, которые испускают постганглионарные волокна. Некоторые из этих волокон перемещаются вместе со спинномозговыми нервами к кожным дерматомам шейки матки. Другие немиелинизированные волокна из верхнего шейного ганглия образуют наружное сонное сплетение, которое сопровождает внешнюю сонную артерию и ее ветви к голове и лицу, иннервируя потовые железы, гладкие мышцы волосяных фолликулов и кровеносные сосуды. Тем не менее, другие волокна сопровождают внутреннюю сонную артерию как внутреннее сонное сплетение, которое иннервирует глаз (мускулатура дилатирующих мышц, глазная мышца и лапчатая мышца), а также слезные и слюнные железы (рис.9.13).



Симпатическая иннервация сердца и легких. Постганглионарные волокна от шейных и верхних четырех или пяти грудных ганглиев проходят по сердечным нервам к сердечному сплетению, которое

иннервирует сердце. Легочные нервы иннервируют бронхи и легкие (рис. 9.13).

Симпатическая иннервация органов брюшной полости и таза. Преганглионарные волокна возникают в грудных сегментах от T5 до T12 и проходят через большие и меньшие висцеральные нервы в непарные превертебральные ганглии (целиакия, верхняя брыжеечная и нижняя брыжеечные ганглии), которые расположены вдоль аорты на уровне аорты. Происхождение соответственно названных ветвей аорты. Внутри этих ганглиев селезеночные волокна образуют синапсы на вторых симпатических нейронах, которые, в свою очередь, испускают постганглионарные волокна для брюшных и тазовых внутренних органов. В отличие от парасимпатических волокон, симпатические постганглионарные волокна очень длинные и образуют различные сплетения до того, как достигают своих целевых органов (рис. 9.13).

Мозговое вещество надпочечников. Мазул надпочечника занимает особое место в симпатической нервной системе. Он аналогичен симпатическому ганглию тем, что непосредственно иннервируется преганглионарными волокнами. Эти волокна образуют синапсы на модифицированных вторых нейронах в мозговом веществе надпочечников, которые вместо аксона секретируют адреналин и норадреналин в кровоток (рис. 9.13). Симпатическая активация побуждает мозговое вещество надпочечника секретировать адреналин и норадреналин, которые затем оказывают симпатические эффекты на периферии. Это особенно важно в условиях стресса.

Клинические симптомы симпатических поражений

Синдром Горнера. поражения, затрагивающие цилиоспинальный центр, шейную симпатическую цепь (шейно-грудной ганглион) или вегетативные сплетения вдоль кровеносных сосудов головы и шеи, вызывают ипсилатеральный синдром Горнера. Это состоит из клинической триады суженного зрачка/миоза (из-за потери сокращения мышцы зрачка дилататора), висячего века / птоза (из-за потери сокращения предплюсной мышцы) и внутренне утопленного шара/энофтальма (из-за потери сокращения орбитальной мышцы). Существует также потеря потоотделения (ангидроз) и вазодилатации (из-за потери сосудосуживающего эффекта симпатических нервов) на ипсилатеральной половине лица, которая поэтому выглядит сухой и покрасневшей.

Причины синдрома Горнера. Прерывание симпатического пути к голове и шее в любой точке может вызвать синдром Горнера. Одной из распространенных причин является бронхиальная карцинома на вершине легкого (опухоль Панкоста), поражающая шейную симпатическую цепь. Такие опухоли могут проявляться с синдромом Горнера, прежде чем стать симптомами в противном случае. Рассечение внутренней сонной артерии является еще одной важной причиной синдрома Горнера. Когда интима

артерии разрывается, кровь проникает в стенку сосуда, и просвет сужается или закупоривается; Разрыв артерии с образованием псевдоаневризмы встречается редко. Расслоение сонной артерии имеет много возможных этиологий; рассечение может быть травматичным или из-за внутренней аномалии ткани стенки сосуда, фибромышечная дисплазия, предрасполагающая к развитию интимной слезы. Однако в большинстве случаев этиология диссекции сонной артерии не может быть определена. Патогенез симпатической дисфункции при диссекции сонной артерии еще полностью не изучен. Согласно одной из существующих гипотез, компрессия симпатических нервных ветвей внутригрудной гематомой приводит к повреждению и дисфункции нерва. Согласно другой гипотезе, ишемия ветвей симпатического нерва является основной причиной их дисфункции, так как эти нервные ветви снабжаются небольшими перфорирующими ветвями внутренней сонной артерии, которые могут быть смещены или закупорены диссекцией. Ни одна из гипотез не является полностью удовлетворительной. Синдром Горнера также возникает в результате поражения ствола мозга, влияющего на центральный симпатический путь, как при синдроме Валленберга.

Вазомоторные явления при симпатической дисфункции. Расширение сосудов, которое следует за симпатическим поражением, может быть использовано терапевтически: иногда для лечения регионарного кровотока выполняют симпатэктомию, т.е., при болезни Рейно. Расширение сосудов из-за симпатического поражения также проявляется после разрыва межпозвоночных нервов, что приводит к значительному увеличению внутрисосудистого объема в кровеносных сосудах кишечника, т. Е. К скоплению крови в области надпочечников, с риском внутреннего кровоизлияние.

Парасимпатическая нервная система

В отличие от симпатической нервной системы, парасимпатическая нервная система не вызывает никаких системных реакций, но вместо этого производит свои эффекты в отдельных ограниченных областях, что отражено в том факте, что ее вторые (постганглионарные) нейроны лежат рядом с их органами-мишенями. Кроме того, ацетилхолин, который высвобождается в качестве нейротрансмиттера на парасимпатических нервных окончаниях, быстро расщепляется холинэстеразами, и, следовательно, его действие относительно недолговечно. Преганглионарные волокна парасимпатической нервной системы длинные (в отличие от коротких преганглионарных волокон симпатической нервной системы). Они появляются из ядер в стволе мозга и крестцовом отделе спинного мозга (S2, S3, S4) (рис. 9.13).

Черепная часть парасимпатической нервной системы

Парасимпатическая иннервация головы. Тела клеток преганглионарных нейронов лежат в различных ядрах ствола мозга, а их аксоны находятся в

черепных нервах III, VII, IX и X. (Анатомия и ход этих нервов были описаны в главе 4.) Преганглионарные волокна перемещаются в ряд ганглиев, которые находятся очень близко к соответствующим им конечным органам (цилиарный, птеригопалатиновый, подчелюстный и отический ганглии). Эти ганглии являются ретрансляционными станциями, в которых преганглионарные волокна образуют синапсы на вторые (постганглионарные) нейроны. Парасимпатические постганглионарные волокна в голове короткие, так как им нужно пройти небольшое расстояние, прежде чем они достигнут своих конечных органов. Как и симпатические постганглионарные волокна, они иннервируют гладкую мускулатуру, потовые железы, слезные и слюнные железы (рис. 9.13). Гладкая мышца стенок кровеносных сосудов не получает парасимпатической иннервации.

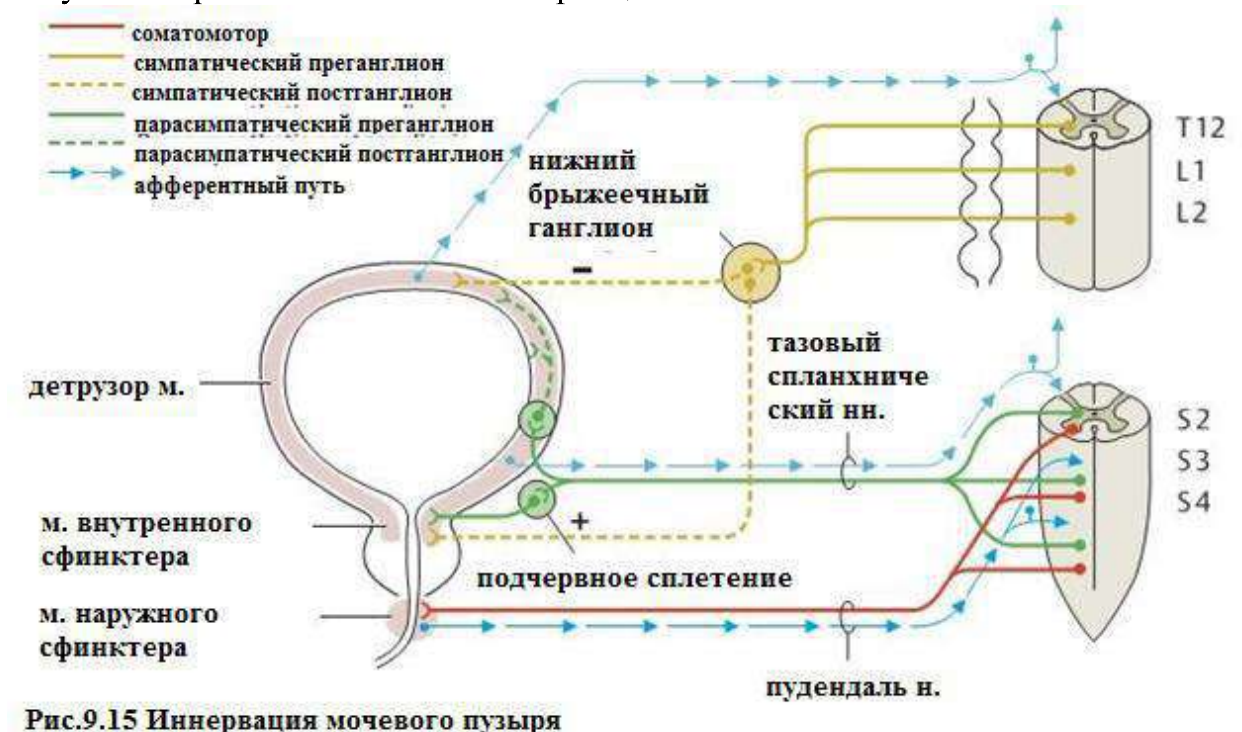


Рис.9.15 Иннервация мочевого пузыря

Парасимпатическая иннервация органов грудной и брюшной полости. Парасимпатическая часть блуждающего нерва берет свое начало в дорсальном ядре блуждающего нерва и несет преганглионарные волокна для иннервации сердца, легких и брюшных внутренних органов вплоть до дистальной трети поперечной ободочной кишки (рис. 9.13). Вторые (постганглионарные) нейроны обнаруживаются в вегетативных сплетениях, расположенных непосредственно рядом с их концевыми органами, или в стенке кишечника (миентерное сплетение Ауэрбаха, подслизистое сплетение Мейснера).

Сакральная часть парасимпатической нервной системы

Парасимпатическая иннервация органов малого таза и половых органов. Сакральная часть парасимпатической нервной системы несет импульсы в

тазовых нервах и верхних и нижних поджелудочных (тазовых) сплетениях к ганглиям в мышечной стенке ободочной кишки (от дистальной трети поперечной ободочной кишки и далее), прямой кишке, мочевом пузыре, и гениталии (рис. 9.13). В области малого таза парасимпатическая нервная система отвечает за опорожнение прямой кишки и мочевого пузыря. Это также вызывает эрекцию полового члена, в то время как симпатические волокна отвечают за эякуляцию, которая происходит через сокращения семявыносящего протока и семенных пузырьков.

Автономная иннервация и функциональные нарушения отдельных органов

Иннервация органов малого таза будет обсуждаться более подробно в следующих разделах, потому что функция этих органов обычно нарушается при нарушениях вегетативной нервной системы. Дисфункция мочевого пузыря является наиболее важной проблемой этого типа.

Внутреннее состояние мочевого пузыря

Парасимпатическая иннервация. Моторная иннервация мочевого пузыря в основном парасимпатическая. Тазовые нервы внутренних органов, полученные из сегментов S2, S3 и S4, перемещаются в парасимпатические ганглии в стенке мочевого пузыря и в гладкую мышцу внутреннего уретрального сфинктера (рис. 9.13 и 9.15). Парасимпатическая стимуляция вызывает сокращение гладкой мышцы детрузора стенки мочевого пузыря и одновременное расслабление внутреннего сфинктера уретры. Результаты мочеиспускания.

Симпатическая иннервация. Симпатические волокна, иннервирующие мочевой пузырь, происходят из нейронов в столбце промежуточных боковых клеток нижнего грудного и верхнего поясничного отдела спинного мозга (сегменты T12, L1 и L2). Эти волокна распределяются через каудальную часть симпатической цепи и нижние межпозвоночные нервы к нижнему брыжеечному ганглию. После этого постганглионарные симпатические волокна проходят через нижнее гипогастральное сплетение к стенке мочевого пузыря (tunica muscularis) и к гладкой мышце внутреннего уретрального сфинктера (рис. 9.13 и 9.15).

Сенсорная иннервация. Афферентные волокна происходят из ноцицепторов и проприоцепторов стенки мочевого пузыря, которые отвечают на растяжение. По мере заполнения мочевого пузыря происходит рефлекторное повышение мышечного тонуса в стенке мочевого пузыря и внутреннем сфинктере, которое опосредовано крестцовыми сегментами (S2-S4) и тазовыми нервами splanchnic. Усиление напряжения на стенке мочевого пузыря осознанно воспринимается, как некоторые афферентные импульсы движутся центрально, через задние колонны, к так называемому центру мочеиспускания понтиона, который лежит в ретикулярной формации около локуса церулеуса. Из центра мочеиспускания импульсы

движутся вперед к парацентральной доле на медиальной поверхности полушарий головного мозга и в другие области мозга.

Регуляция функции мочевого пузыря: воздержание и мочеиспускание

Мочевой пузырь выполняет две основные функции: хранение мочи на континенте и периодическое полное опорожнение следующим образом.

Мочеиспускание достигается путем активации внутреннего и наружного сфинктеров мочеиспускательного канала, а у женщин, главным образом, путем активации мышц тазового дна. Симпатические эфферентные волокна из T11L2 активируют альфа-рецепторы внутреннего сфинктера, а также, как полагают, ингибируют мышцы детрузора по механизму, который еще не определен. Наружный сфинктер уретры представляет собой поперечно-полосатую мышцу, которая, подобно мышцам тазового дна, получает свою соматическую иннервацию через эфферентные волокна полового нерва (S2-S4, см. Выше). По мере заполнения мочевого пузыря и повышения напряжения на стенке мочевого пузыря непроизвольному рефлекторному сокращению мышцы детрузора эффективно противодействует активация наружного сфинктера сакральными соматическими моторными нейронами. В то же время, симпатическая активация поясничного отдела вызывает закрытие внутреннего сфинктера, а также расслабление мышц детрузора.

Мочеиспускание. Наиболее важным стимулом для мочеиспускания является растяжение стенки мочевого пузыря, которое возбуждает висцеральные сенсорные афферентные нейроны, побуждает к стремлению к пустоте и, в сотрудничестве с высшими нервными центрами, приводит к сокращению мышцы детрузора. Эта полая мышца получает свою парасимпатическую иннервацию от крестцового отдела спинного мозга посредством тазового нерва. Опорожнению мочевого пузыря также способствует соматическое, произвольно контролируемое прессование живота и одновременное расслабление внутреннего и наружного сфинктеров уретры. На супраспинальном уровне мочеиспускание контролируется центром мочеиспускания в понтине, который проецирует нисходящие эфферентные волокна в медиальном и латеральном ретикулоспинальном трактах для координации одновременного расслабления внутреннего и наружного сфинктеров и сокращения мышцы детрузора. Нейротрансмиттер глутамат может играть роль в этом пути. Понтификационный центр мочеиспускания анатомически плохо охарактеризован. Он может подавляться через афферентные волокна из более высоких центров, включая лобную кору, извилистую извилину, парацентральные дольки и базальные ганглии.

Дисфункция мочевого пузыря

Как обсуждалось в последнем разделе, регулирование воздержания и мочеиспускания требует идеального функционального взаимодействия многочисленных анатомических структур, некоторые из которых очень

далеки от других. Поражения в разных местах центральной или периферической нервной системы могут оказывать далеко идущие вредные воздействия на функцию мочевого пузыря. Дисфункция мочевого пузыря может быть вызвана структурными / анатомическими поражениями мочевого пузыря или мочеиспускательного канала (дисфункция мочевого пузыря урологического происхождения: опухоли пузыря, инфравезикальная обструкция из-за стриктуры мочеиспускательного канала или гипертрофия предстательной железы), или это может быть связано с поражением нервных структур, иннервирующих мочевой пузырь. (нейрогенная дисфункция мочевого пузыря). Ответственное поражение нервной системы может находиться в периферических нервных путях, вегетативных сплетениях, спинном мозге или высших центрах. Нарушение механизмов супраспинального контроля часто вызывает дисфункцию мочевого пузыря, например, у пациентов с рассеянным склерозом. Нарушения взаимодействия между центром мочеиспускания понтиона и другими, более высокими центрами, которые модулируют его, играют важную роль в типах нейрогенной дисфункции мочевого пузыря, наблюдаемой при нейродегенеративных заболеваниях, включая болезнь Паркинсона.

Нейрогенная дисфункция мочевого пузыря

Типичные проявления нейрогенной дисфункции мочевого пузыря включают частоту и срочность мочеиспускания, недержание мочи, затрудненное и неполное опорожнение мочевого пузыря и рецидивирующие инфекции мочевыводящих путей. Первым шагом к успешному лечению нейрогенной дисфункции мочевого пузыря является правильный клинический диагноз. Необходимо принимать во внимание различные аспекты функции мочи, включая ответы на следующие вопросы: Когда и как часто опорожняется мочевой пузырь? Это полностью опустошено? Является ли желание аннулировать нормальным, уменьшенным или ненормально сильным (срочность мочеиспускания)? Была ли исключена инфекция мочевыводящих путей? Является ли пациент континентом?

Нестабильность детрузора и гиперрефлексия детрузора характеризуются преждевременными сокращениями детрузора во время фазы наполнения пузыря. Термин «нестабильность» относится к отсутствию нормального ингибирования сокращения детрузора; Термин «гиперрефлексия» подразумевает, что неврологическое заболевание вызывает расстройство опорожнения мочевого пузыря. Таким образом, клинические проявления, такие как неингибированный нейрогенный мочевой пузырь, автоматический мочевой пузырь и двигательная нестабильность мочевого пузыря, относятся к этиологической категории гиперрефлексии детрузора. В таких случаях поражение лежит над крестцовым отделом спинного мозга и нарушает функцию супрасакральных тормозных выступов на

мышцы детрузора. Основным симптомом изолированной гиперрефлексии детрузора является настоятельная потребность в мочеиспускании с неотложным недержанием мочи и низким остаточным объемом. Наиболее распространенными причинами являются рассеянный склероз, цереброваскулярные заболевания, гидроцефалия при нормальном давлении, болезнь Паркинсона, травма спинного мозга, а также травма или опухоль, поражающие лобные доли головного мозга.

Диссинергия детрузора сфинктера определяется как непроизвольное сокращение детрузора без расслабления наружного сфинктера уретры. Поражение лежит между крестцовым отделом спинного мозга и центром мочеиспускания в пояснице. Основным симптомом является настоятельная необходимость в мочеиспускании с неполным опорожнением мочевого пузыря. Диссинергия детрузора и сфинктера вызывает осложнения (в частности, восходящие инфекции мочевыводящих путей) чаще у мужчин, чем у женщин, потому что женщины имеют более низкое сопротивление на выходе мочевого пузыря, чем мужчины. Наиболее распространенными причинами являются рассеянный склероз, миелопатия шейки матки, опухоли позвоночника, пороки развития сосудов и травмы. Эту сущность следует отличать от редкой функциональной обструкции шейки мочевого пузыря, расстройства неизвестной этиологии, которое связано с увеличением остаточного объема и может нарушать функцию почек.

Детрузор арефлексия возникает в результате недостаточной афферентной или эфферентной иннервации мышцы детрузора. Афферентные и эфферентные нарушения почти никогда не возникают изолированно, возможно потому, что как афферентные, так и эфферентные импульсы проходят через парасимпатические нервы таза и крестцовые сегменты позвоночника, так что любое повреждение, нарушающее один тип импульсов, обязательно ухудшает другой. Клиническими проявлениями детрузорной арефлексии являются снижение позывов к мочеиспусканию, неспособность инициировать мочеиспускание и недержание мочи при переполнении с увеличенным объемом мочевого пузыря (до 2000 мл). Повреждение находится в пределах крестцового отдела спинного мозга или периферических нервов, которые входят и выходят из него. Причины включают опухоли, связанные с медуллярным конусом и / или конским хвостом, стеноз поясничного отдела позвоночника и грыжу диска, полирадикулит (включая синдром Гийена-Барре), диабетическую или алкогольную полиневропатию, мышечные спины, тазовая хирургия и лучевая терапия, миелодисплазия и синдром связанного пуповины. Арефлексия детрузора вследствие дисфункции крестцового отдела спинного мозга обнаруживается у 20-30% пациентов с рассеянным склерозом. У большинства из этих пациентов заметно повышены остаточные объемы, потому что попытка мочеиспускания еще больше затрудняется отсутствием расслабления внешнего сфинктера уретры.

Говорят, что настоящее недержание мочи при стрессе присутствует, когда функция детрузора нормальная, а недержание мочи при напряжении связано исключительно с недостаточной активацией наружного сфинктера уретры. Подлинное стрессовое недержание мочи, наиболее распространенный тип расстройства опорожнения мочевого пузыря у женщин, возникает в основном после гистерэктомии и у многоплодных женщин с выпадением матки. Его заболеваемость увеличивается с возрастом. Это также происходит как проявление различных нейрогенных расстройств опорожнения мочевого пузыря, включая гиперрефлексию детрузора и диссинергию детрузора сфинктера.

Нейрогенная дисфункция мочевого пузыря

Инфравезикальная обструкция обычно возникает у мужчин, часто в результате доброкачественной гиперплазии предстательной железы, и проявляется клинически с срочностью мочеиспускания, поллакиурией, никтурией, задержкой мочи и недержанием мочи.

Установлено, что дисфункция наружного сфинктера уретры, препятствующая адекватному расслаблению сфинктерной мышцы, является частой причиной нарушений опорожнения мочевого пузыря у молодых женщин. Характеризуется миотоноформными разрядами в ЭМГ. Электромиографическое исследование необходимо для того, чтобы отличить это расстройство от двух важных альтернативных диагнозов у молодых женщин с нарушениями опорожнения мочевого пузыря, а именно рассеянного склероза и психогенной дисфункции мочевого пузыря.

Энурез определяется как ночное недержание мочи днем или ночью у лиц старше 4 лет при отсутствии каких-либо очевидных причинных повреждений. Таким образом, энурез по определению не является нейрогенным нарушением. Важные дифференциальные диагнозы включают органические неврологические и урологические причины ночного недержания мочи, включая эпилепсию, расщелину позвоночника и пороки развития мочеполовой системы. В некоторых случаях указана 24-часовая запись ЭЭГ.

Внутренняя часть рек

Опорожнение прямой кишки во многом аналогично опорожнению мочевого пузыря (рис. 6.18). Наполнение прямой кишки активирует рецепторы растяжения в стенке прямой кишки, которые передают импульсы через нижнее гипогастральное сплетение на сегменты S2-S4 крестцового отдела спинного мозга. Афферентные импульсы затем поднимаются по спинному мозгу к более высоким контрольным центрам, которые, вероятно, расположены в ретикулярной формации понтина и коре головного мозга. Перистальтика прямой кишки индуцируется парасимпатической активацией от сегментов S2 до S4, что также вызывает расслабление внутреннего сфинктера. Симпатическая нервная система подавляет перистальтику. Внешний сфинктер состоит из поперечно-

полосатой мышцы и находится под произвольным контролем. Опорожнение прямой кишки в основном осуществляется добровольно при нажатии на брюшную полость.

Расстройства опорожнения прямой кишки

Фекальная задержка. Пересечение спинного мозга над пояснично-крестцовыми центрами для дефекации приводит к задержке кала. Прерывание афферентного плеча рефлекторного пути для дефекации лишает высшие центры информации о состоянии наполнения прямой кишки, в то время как прерывание нисходящих моторных волокон нарушает произвольное прессование живота. Закрытие сфинктера часто неадекватно из-за спастической слабости.

Недержание кала. Поражения крестцового отдела спинного мозга (S2¬S4) отменяют анальный рефлекс и вызывают недержание кала. Если стул жидкий, происходит непроизвольная потеря стула.

Иннервация мужских половых органов

Эфферентные симпатические волокна от верхнего поясничного отдела спинного мозга движутся по периартериальному нервному сплетению (гипогастральное сплетение) к семенным пузырькам, семявыносящим протокам и семявыносящим протокам. Стимуляция сплетения вызывает эякуляцию. Парасимпатические волокна от сегментов S2 до S4 проходят через тазовые нервы (нервные нервы) в кавернозные тела. Парасимпатически вызванная вазодилатация в пещеристых телах вызывает эрекцию полового члена. Сфинктер мочеиспускательного канала и мышцы седалищного отдела и бульбоспонгиоз иннервируются половым нервом. Половые функции в конечном итоге находятся под контролем гипоталамических центров, которые оказывают свое влияние частично через нервные связи (ретикулоспинальные волокна) и частично с помощью гуморальных средств (гормоны).

Генитальная дисфункция Пересечение спинного мозга на грудном уровне вызывает импотенцию. Может возникнуть рефлекторный приапизм, а также возможна периодическая эякуляция. Сообщалось, что параплегия связана с атрофией яичек. Поражения крестцового отдела спинного мозга от S2 до S4 также вызывают импотенцию. В этих случаях ни эрекция, ни эякуляция невозможны.

Висцеральная и рекомендованная боль

Афферентные вегетативные волокна участвуют в большом количестве автономных регуляторных цепей. Большинство импульсов, распространяющихся по этим волокнам, не доходят до сознания.

Висцеральная боль. Однако индивидуум может сознательно воспринимать состояние наполнения полых внутренних органов, которое сообщается центральной нервной системе через афферентные вегетативные волокна, возникающие из-за давления или растяжений в висцеральной стенке. Переполнение полого вискоза воспринимается как боль. Кроме того,

раздражение стенки вискозы может вызвать рефлекторный спазм гладких мышц, что также вызывает боль (желчные колики из-за камней в желчном пузыре, почечные колики из-за камней в почках). Висцеральное воспаление или ишемия также болезненны, е. г., стенокардия. Боль, возникающая во внутренних органах, диффузная и плохо локализуется. Кроме того, пациент может сообщать о чувстве боли не в самом органе, а в соответствующей зоне поверхности тела (это зоны головы, см. Рис. 9.16).

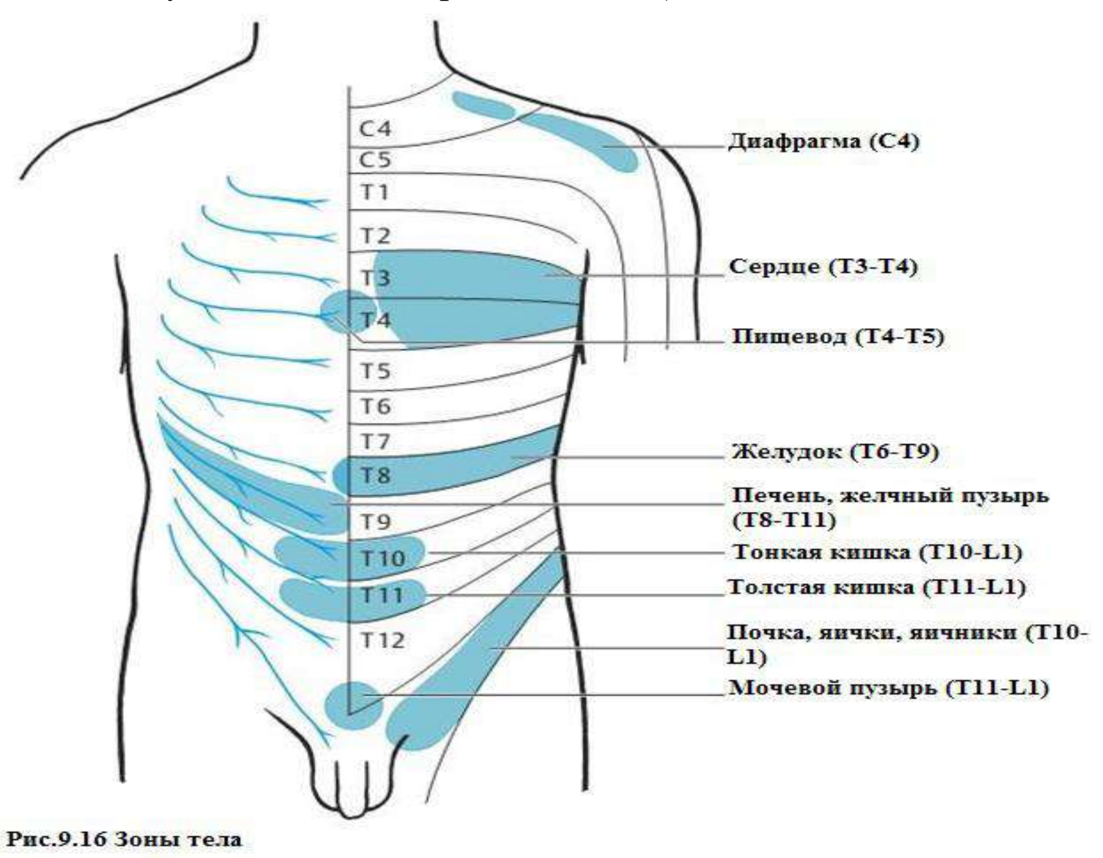


Рис.9.16 Зоны тела

Ссылается на боль. Клеточные тела афферентных вегетативных волокон, как и соматические афферентные волокна, расположены в спинномозговых ганглиях. Вегетативные волокна входят в спинной мозг через задний корень вместе с соматическими афферентными волокнами от миотома и дерматома каждого сегментарного уровня. Таким образом, каждый отдельный сегмент заднего рога получает сходящуюся афферентную информацию как от внутренних органов, так и от родственных миотомов и дерматомов. Активация любого набора афферентных волокон (висцеральных или соматических) передается централизованно теми же волокнами латерального спиноталамического тракта (рис. 9.17). Поэтому понятно, что боль, возникающая в конкретном вискусе, иногда ощущается в другом месте, а именно в дерматоме или миотоме, представленном тем же сегментом позвоночника. Это явление называется упомянутой болью. Это может сопровождаться определенной степенью гиперчувствительности к соматосенсорной стимуляции в дерматоме, к

которому относится боль. Брюшная стенка также может стать жесткой. Точный механизм возникновения упомянутой боли еще не был окончательно объяснен, хотя существует ряд гипотез. Например, боль сердечного происхождения часто упоминается в других местах. В верхние грудные сегменты с левой стороны поступают соматические афферентные волокна с левой стороны грудной клетки и левой руки, а также висцеральные афферентные волокна с сердца. Сердечные заболевания, особенно ишемия, часто вызывают боль в одном из этих дерматомов (стенокардия). Особые зоны, к которым относится боль от отдельных внутренних органов, очень важны в физической диагностике и называются зонами головы (рис. 9.16). Однако также имеет место, что импульсы, возникающие от кожи, могут проецироваться (направляться) на внутренние органы. Ясно, что соматические афферентные волокна связаны с висцеральными рефлекторными дугами в спинном мозге. Это может объяснить, как терапевтические меры на поверхности тела (такие как применение тепла или тепла, компрессы, растирание и т. Д.) Часто облегчают боль, возникающую от автономно иннервируемых внутренних органов.

Головной мозг

Макроскопически головной мозг состоит из коры головного мозга, подкоркового белого вещества и базальных ганглиев. Грубую структуру головного мозга можно понять лучше всего применительно к его эмбриологическому развитию. Его наиболее впечатляющей особенностью является огромное расширение коры, которое вызывает складывание (вращение) поверхности мозга. Отдельные области коры связаны друг с другом и с более глубокими структурами мозга многочисленными клеточными путями, которые составляют

подкорковое белое вещество. Гистологически большая часть коры головного мозга обладает шестислойной клеточной архитектурой. Этот основной гистологический паттерн претерпевает характерные изменения от одного местоположения в коре к другому, приводя к многочисленным, цитоархитектурно отличным областям коры. Ранние нейроанатомы предположили, что специфическая клеточная структура каждой области соответствовала конкретной задаче, которую она выполняла. Действительно, было возможно назначить одну конкретную функцию для ряда областей, так называемых первичных корковых полей. Тем не менее, большая часть коры головного мозга состоит из ассоциативных областей, функция которых, очевидно, состоит в обработке более высокого уровня информации, полученной из первичных полей или перемещающейся в них. Высшие корковые функции, такие как язык, в частности, не могут быть локализованы в одной кортикальной области, но вместо этого зависят от сложного взаимодействия нескольких областей.

Мозг или конечный мозг (конечный мозг) развивается из парных конечных мозговых пузырьков на переднем конце нервной трубки, так называемый промежуточный мозг. Огромный рост пузырьков конечного мозга заставляет конечный мозг обволакивать ствол мозга как плащ (паллий) и приводит к развитию боковых желудочков с их характерными анатомическими подразделениями из выходов заполненного жидкостью просвета нервной трубки. Полукруглое удлинение, которое характеризует рост конечного мозга (рис. 11.1) и боковых желудочков, также можно увидеть в проекциях развивающихся волокон, в сводах и в мозолистом теле, большой волокнистой связи между двумя полушариями. Еще несколько деталей развития конечного мозга будут представлены здесь как полезная помощь для понимания церебральной анатомии.

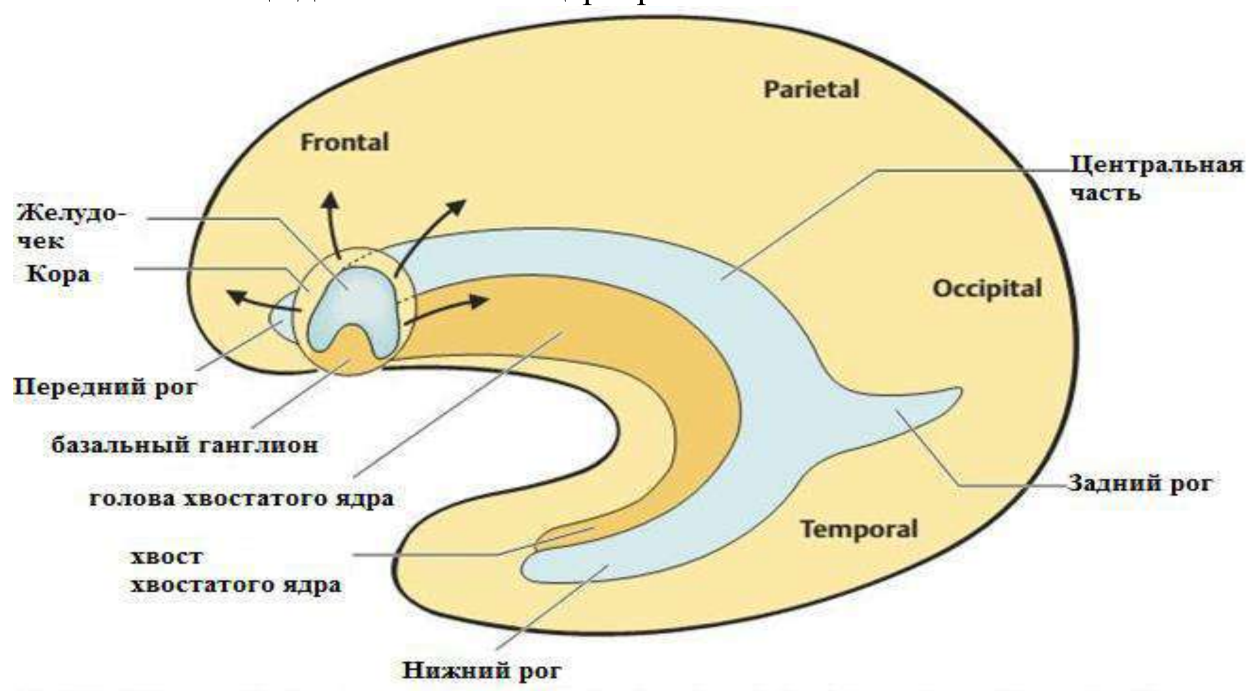


Рис.11.1 Онтогенное развитие коры головного мозга. Боковой вид ранней и поздней стадии развития конечного мозга. Везикула конечного мозга массивно расширяется в виде дуги, что приводит к одновременному дугообразному расширению коры головного мозга (желтый), желудочка (синий) и базального ганглия (оранжевый)

Эволюция конечного мозга. В конечном мозге, как и везде в центральной нервной системе, нервная трубка состоит из двух частей: вентральной и дорсальной. Вентральная часть образует перегородочную область посередине, а базальный ганглий - латерально. В свою очередь, базальный ганглион приводит к образованию хвостатого («хвостатого») ядра, путамена, клауструма и миндалины. В ходе филогенетического развития кора, происходящая из дорсальной части, дифференцируется в более латерально лежащий палеокортекс, самую старую часть коры головного мозга и более медиально лежащий и филогенетически более молодой архикортекс. Пространственное расположение палеокортекса и архикортекса у земноводных остается неизменным. У рептилий, однако, неокортекс возникает в боковом положении между палеокортексом и

архикортексом. Неокортекс принимает огромные размеры у высших организмов, раздвигая палеокортекс и архикортекс далеко друг от друга. У людей палеокортекс в конечном итоге смещается к основанию головного мозга, где он составляет различные компоненты филогенетически древней обонятельной системы (обонятельная луковица, тракт и тригон, переднее перфорированное вещество и латеральная обонятельная полоска. Между тем, архикортекс смещено медиально, полукруглый рост везикулярного пузырька выталкивает его в нижний рог бокового желудочка, где он образует массивную гиппокампальную формацию, и только тонкий слой архикортекса обнаруживается медиодорсально на внешней поверхности мозолистого тела: это indusium griseum, с его медиальными и боковыми продольными бороздками. Безусловно, большая часть
коры головного мозга человека имеет неокортикальное происхождение (рис. 11.2).

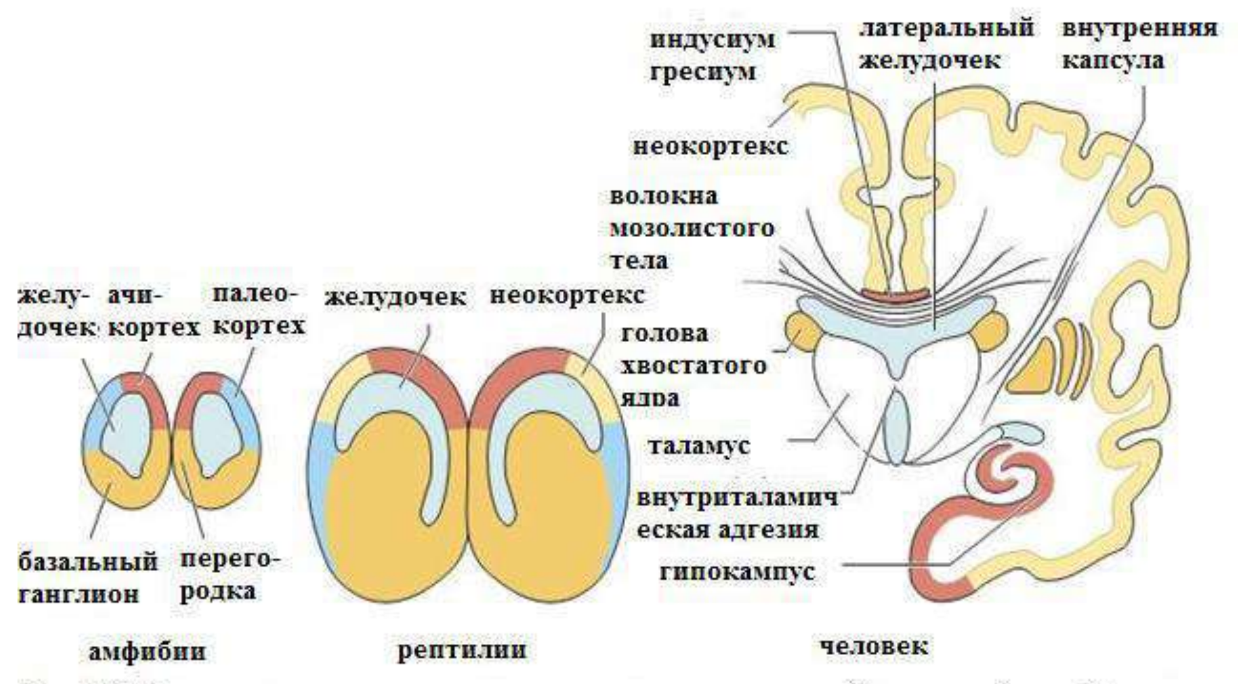


Рис.11.2 Филогкнетическое развитие коры головного мозга. Неокортекс (желтый) возникает между архикортексом (красный) и палеокортексом (синий). Заметно расширяется в организме; у человека он смещает палеокортекс к основанию головного мозга, а архиокортекс - к медиальному положению, перекрывающему мозолистое тело. Гиппокампальная формация в полу нижнего рога бокового желудочка достигает своего базального положения за счет аркообразного расширения конечного мозга.

Расслоение коры головного мозга наизнанку. Нейроны коры головного мозга, как и всех частей центральной нервной системы, первоначально формируются в желудочковой зоне, то есть вблизи заполненного жидкостью просвета (желудочка) нервной трубки. Клетки, образовавшиеся раньше, составляют так называемую преплату, которая позднее подразделяется на краевую зону и субплату. Между этими двумя структурами развивается собственно кортикальная пластинка, состоящая

из шести клеточных слоев. Образовавшиеся корковые нейроны сначала занимают более глубокие слои (слои 5 и 6), а сформированные позднее мигрируют вверх в более поверхностные слои (расположение «изнутри»).



Рис.11.3 Кортикальные извилины и борозды (вид сбоку)

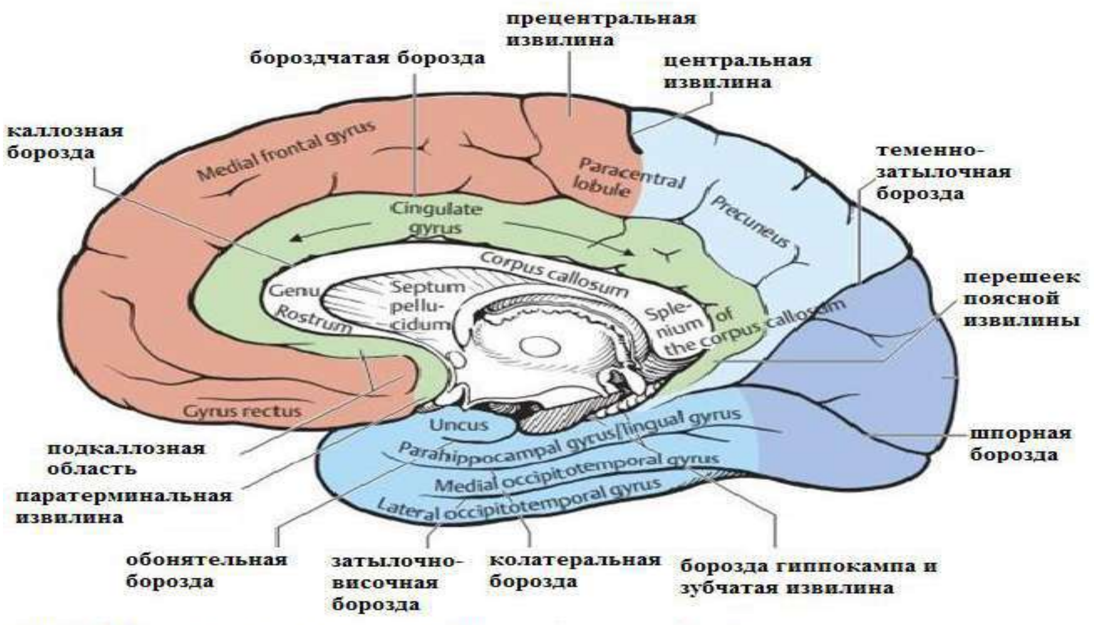


Рис.11.4 Кортикальные извилины и борозды (медиальный вид)

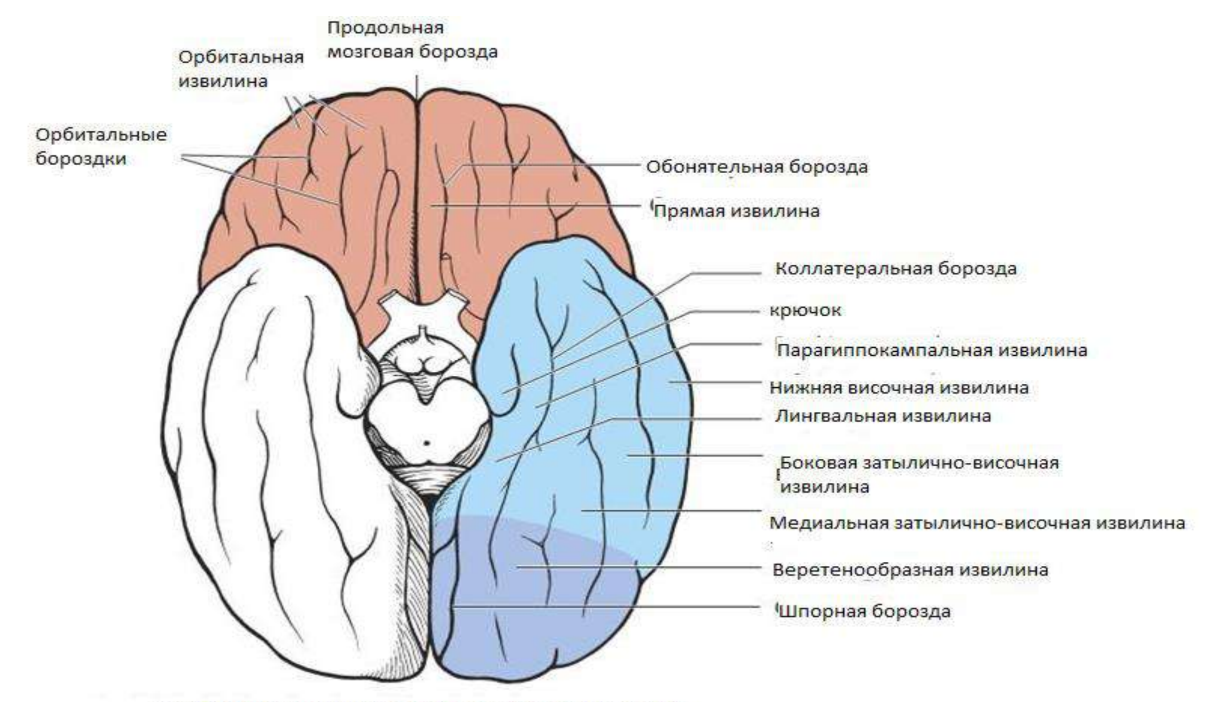
Таким образом, более поздние нейроны должны проходить мимо своих клеток-предшественников, чтобы попасть в субпиальные кортикальные слои, проходящие из желудочковой зоны к кортикальной пластинке вдоль радиальных глиальных волокон. Шесть кортикальных слоев пронумерованы топографически снаружи (традиционная система, используемая в этой книге) или, альтернативно, в порядке их формирования, как это было предложено в последнее время. Согласно результатам недавних исследований, нормальная миграция нейронов, приводящая к характерному кортикальному расслоению наизнанку, в решающей степени зависит от участия клеток в краевой зоне. Эти клетки секретируют белок, называемый рилин, который, по-видимому, направляет

миграцию нейронов вдоль радиальных глиальных волокон. Аномалии формирования, миграции или отделения нейронов от радиальных глиальных волокон в совокупности называются нарушениями миграции нейронов.

Полная анатомия и подразделение головного мозга

Продольная трещина головного мозга (межполушарная трещина) разделяет два полушария до мозолистого тела. Каждое полушарие обладает боковой, медиальной и базальной поверхностями; переходная область между (дорсо-) боковой и медиальной поверхностями называется парасагиттальной областью. Каждое полушарие также разделено на четыре доли, а именно: лобную, теменную, затылочную и височную доли. Островок иногда считается пятой долей. Массовое увеличение неопаллия млекопитающих (= неокортекса) достигает наибольшего уровня у людей, охватывая филогенетически более старые корковые области в неокортексе. Таким образом, большинство структур, полученных из палеокортекса и архикортекса, не видны на внешней поверхности головного мозга (обонятельная луковица и тракт, обонятельная область, паратерминальная извилина, фасциолярная извилина, indusium griseum, зубчатая извилина и образование гиппокампа).

Массивное расширение неокортекса вызывает складывание поверхности мозга в извилины (извилины), разделенные бороздками (бороздками, трещинами). На внешней поверхности видна только одна треть коры головного мозга, а две трети скрыты в бороздках. Только несколько бороздок имеют относительно неизменное анатомическое положение. Латеральная борозда (сильвианская трещина) отделяет височную долю от лобной и теменной доли. В отличие от других названных борозд, боковая борозда не просто образует границу между двумя соседними извилинами. Он простирается глубоко под поверхностью мозга, расширяясь в широкое, плоское пространство, содержащее спинномозговую жидкость, цистерну Сильвии, которая не видна снаружи. Цистерна Сильвии обычно очень узкая, почти виртуальное пространство, за исключением заметно атрофичных мозгов. Его медиальная стенка - это островок (рис. 11.7 и 11.8), который иногда называют скрытой или центральной долей мозга. Латеральная стенка цистерны Сильвии называется operculum («крышка»), потому что она покрывает цистерну, как крышка; он состоит из погребенных частей трех долей мозга, лежащих вокруг него, которые называются височной, лобной и теменной оперкулами. Погребенная часть верхней височной извилины содержит поперечную извилину Гешля (первичная слуховая кора, рис. 11.7).



Р.11.5 Корковые извилины и борозды (базальный вид)

Среди других относительно инвариантных бороздок центральная бороздка (роландическая трещина) определяет границу между лобной и теменной долями. Прецентральная извилина, которая лежит перед центральной бороздкой и, следовательно, находится в лобной доле, содержит первичную моторную кору; постцентральная извилина, которая лежит позади нее и поэтому находится в теменной доле, содержит первичную соматосенсорную кору. На медиальной поверхности полушария теменно-затылочная борозда образует границу между теменной и затылочной долями. Его нижний конец соединяется с передним концом кальциновой борозды, которая полностью лежит в затылочной доле и идет назад к затылочному полюсу. Большая часть первичной зрительной коры находится в глубинах этой бороздки, а остальная часть - в извилине по обе стороны от нее. Наконец, поясная борозда отделяет неокортекс от мезокортекса поясной извилины. Границы затылочной доли не полностью определены теменно-затылочной бороздкой и преципитальной насечкой (рис. 11.3 и 11.4. Часть боковой поверхности лобной доли, которая лежит впереди прецентральной извилины, делится на верхнюю, среднюю и нижнюю лобная извилина. Для имен и местоположений всех извилин, упомянутых в этом разделе, и некоторых других, а также для названий борозд, лежащих между ними. Анатомия многих извилин и бороздок сильно варьируется от одного человека к другому и даже между двумя полушариями одного и того же человека.

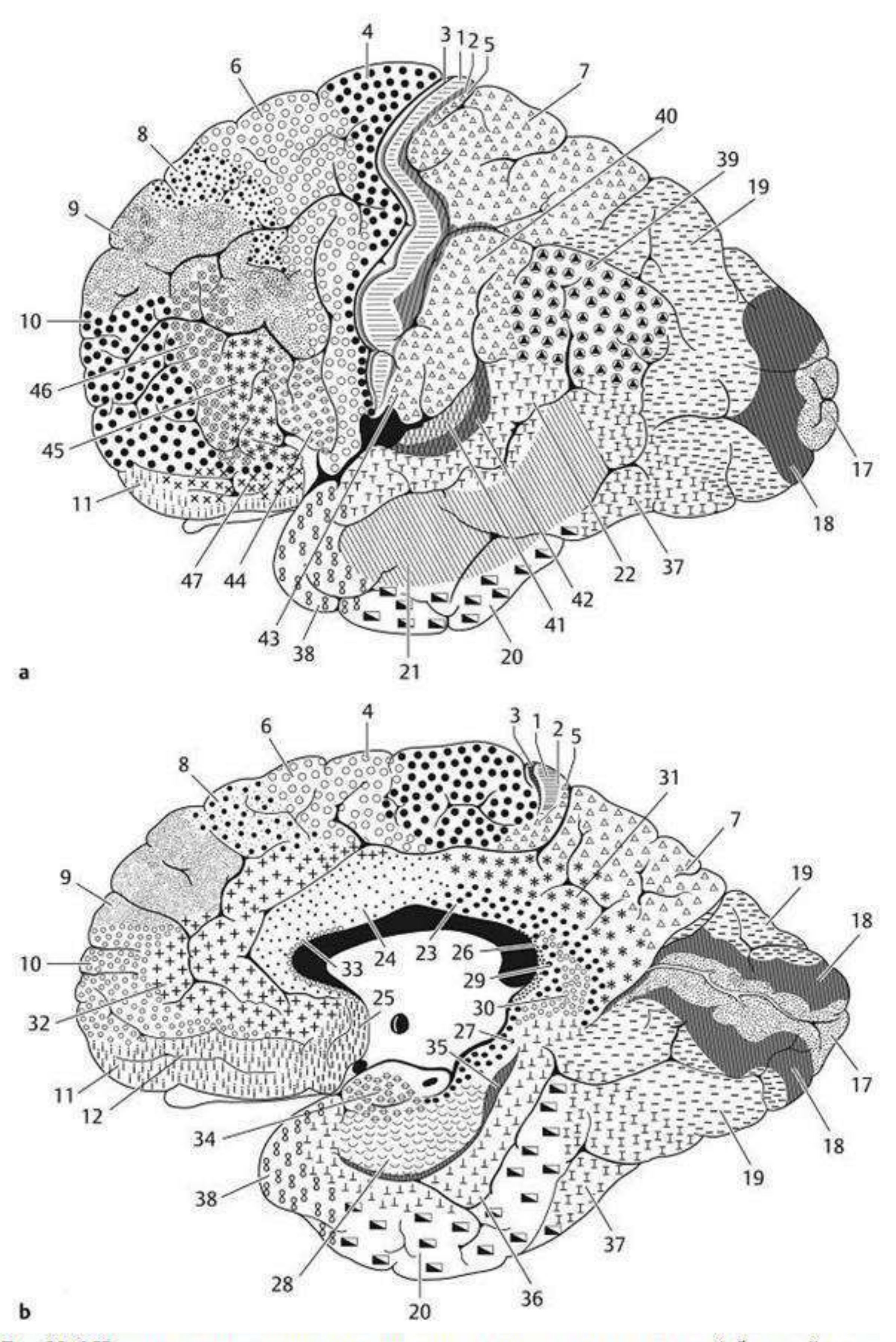


Рис.11.6 Цитоархетуктурные поля коры головного мозга человека: а) боковой вид левого полушария б) медиаьный вид правого полушария. Корковые поля пронумерованы.

Гистологическая организация коры головного мозга

Сложенная поверхность мозга состоит из серого вещества коры головного мозга, которое является серым из-за очень высокой плотности нейронов внутри него. Толщина коры варьируется от 1,5 мм (зрительная кора) до 4,5-5 мм (прецентральная извилина); как правило, на короне извилины толще, чем в глубинах соседних борозд.

Ламинарная архитектура

Ламинарная структура коры головного мозга видна невооруженным глазом только в нескольких областях коры головного мозга, наиболее отчетливо в зрительной коре, где на анатомическом разрезе, перпендикулярном поверхности мозга, видна белая полоса Дженнари внутри коркового серого вещества. Микроскопическое исследование большинства областей коры выявляет основную шестислойную структуру, которая характеризует кору головного мозга (неокортекс), как описано Бродманом. Кортикальные области, обладающие этой структурой, называются изокортексом (по имени О. Фогта), в отличие от филогенетически более старого выделителя, который, в свою очередь, делится на палеокортекс и архикортекс. Палеокортекс включает обонятельную область, в то время как архикортекс включает фасциолярную извилину, гиппокамп, зубчатую извилину и парагиппокампальную извилину. Внутренняя структура шестислойного изокортекса изображена на рис. 11.9. В анатомическом разрезе, перпендикулярном поверхности мозга, можно различить следующие слои снаружи внутрь (т.е. от поверхности пиала до подкоркового белого вещества).

1. Молекулярный слой (зональный слой). Этот слой относительно беден клетками. В дополнение к дистальным дендритным деревьям (апикальным пучкам) нижележащих пирамидальных клеток и аксонам, которые синаптически с ними контактируют, этот слой содержит в основном небольшие нейроны (клетки Кахала-Ретциуса), чьи дендриты проходят тангенциально в пределах слоя. Клетки Кахала-Ретциуса играют существенную роль в развитии кортикального ламинарного рисунка. Некоторые из них вырождаются после завершения этого развития.

2. Внешний зернистый слой. Этот слой содержит много гранулярных клеток («непирамидальные клетки») и несколько пирамидальных клеток, чьи дендриты разветвляются как внутри внешнего зернистого слоя, так и вверх в молекулярный слой. Непирамидальные клетки - это, в основном, ГАМК эргические ингибирующие нейроны, тогда как пирамидальные клетки являются возбуждающими и используют глутамат в качестве своего нейротрансмиттера.

3. Внешний пирамидальный слой. Как следует из названия, этот слой содержит много пирамидальных клеток, которые, однако, меньше, чем у более глубоких кортикальных слоев. Эти клетки ориентированы своими

основаниями на субкортикальное белое вещество. Аксон каждой пирамидальной клетки возникает из основания клетки и перемещается вниз в белое вещество. Аксон уже получает миелиновую оболочку во внешнем пирамидальном слое. Он может функционировать как проекционное волокно или, чаще, как ассоциативное или комиссуральное волокно. Дендрит, выходящий из вершины пирамидальной клетки, перемещается вверх во внешние гранулярный и молекулярный слои, где он делится на свои терминальные ветви (апикальный пучок).

4. Внутренний зернистый слой. Как и внешний зернистый слой, этот слой содержит много непирамидальных клеток. Эти гранулярные клетки в основном получают афферентный вклад от таламических нейронов посредством таламокортикальной проекции. Волокна, лежащие во внешнем пирамидальном слое, в основном ориентированы в радиальном направлении, но волокна внутреннего зернистого слоя в подавляющем большинстве являются тангенциальными, образуя внешнюю полосу Baillarger.

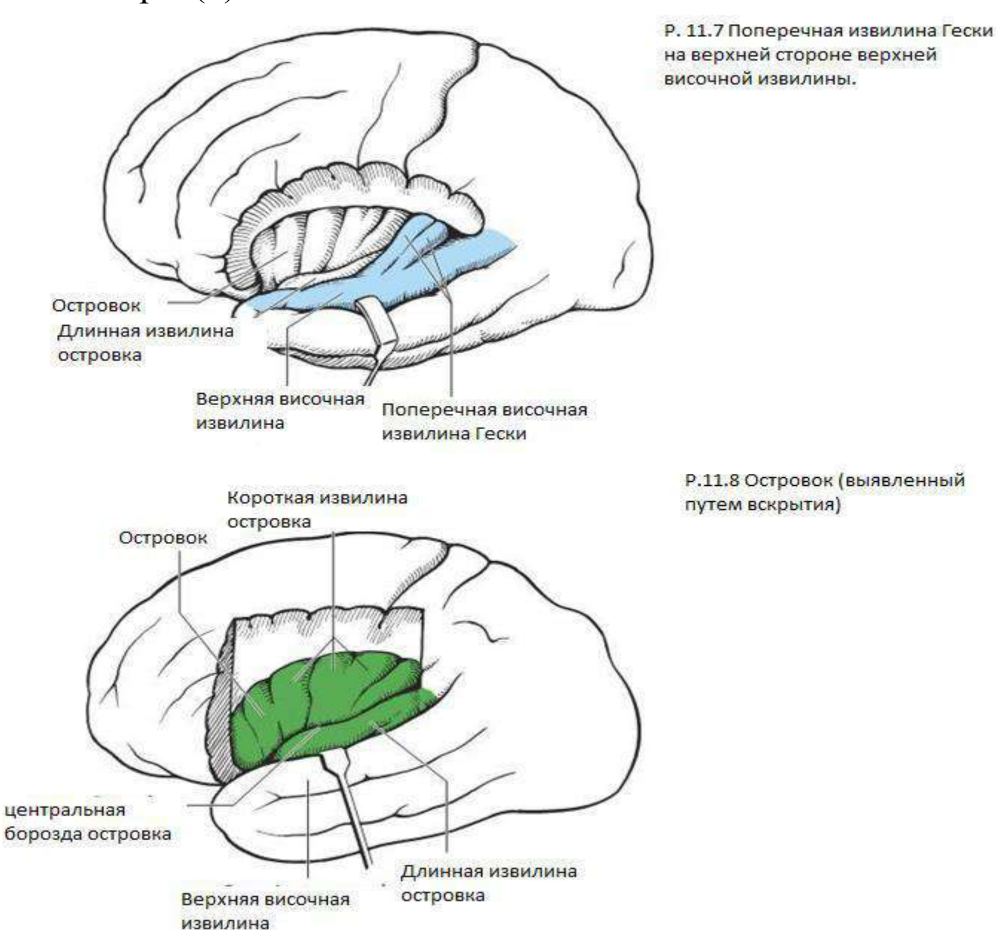
5. Внутренний пирамидальный слой. Этот слой содержит средние и крупные пирамидальные клетки. Самые крупные клетки этого слоя (клетки Бетца) встречаются только в области прецентральной извилины. Особенно густые миелиновые нейриты этих клеток образуют кортикальный и кортикальный отделы. Этот слой также содержит много тангенциально ориентированных волокон (внутренняя полоса Baillarger).

6. Мультиформный слой. Этот слой полиморфных клеток подразделяется на внутренний, менее плотный слой, содержащий более мелкие клетки, и внешний слой, содержащий более крупные клетки.

Типы нейронов в коре головного мозга

Таким образом, кора головного мозга содержит два основных типа нейронов: возбуждающие проекционные нейроны (пирамидальные клетки) и другие непирамидальные клетки (гранулярные клетки или интернейроны), которые чаще бывают тормозными и имеют тенденцию вызывать местные, а не междугородние связи. Но эта дихотомия упрощена. Например, интернейроны бывают нескольких подтипов, таких как ячейки корзины, ячейки люстры (аксо-аксональные ячейки) и ячейки двойного букета. Кроме того, пирамидные клетки также участвуют в локальных регуляторных контурах (рецидивирующее торможение: обратные локальные коллатерали пирамидальных клеток активируют ГАМК-ингибирующие интернейроны, которые, в свою очередь, ингибируют пирамидальные клетки). Пирамидальные клетки пятого кортикального слоя дают начало проекционным путям (рис. 11.10), которые проходят через подкорковое белое вещество и внутреннюю капсулу к таламусу, полосатому телу, ядрам ствола мозга и спинному мозгу. Ассоциативные и комиссуральные волокна, идущие в другие ипсилатеральные и контралатеральные области коры, соответственно,

происходят из пирамидальных клеток третьего кортикального слоя (номер 4 на рис. 11.10). Гранулярные клетки второго и четвертого кортикальных слоев, а также пирамидальные клетки получают проекционные волокна из таламуса (1), а также ассоциативные и комиссуральные волокна из других областей коры (2).

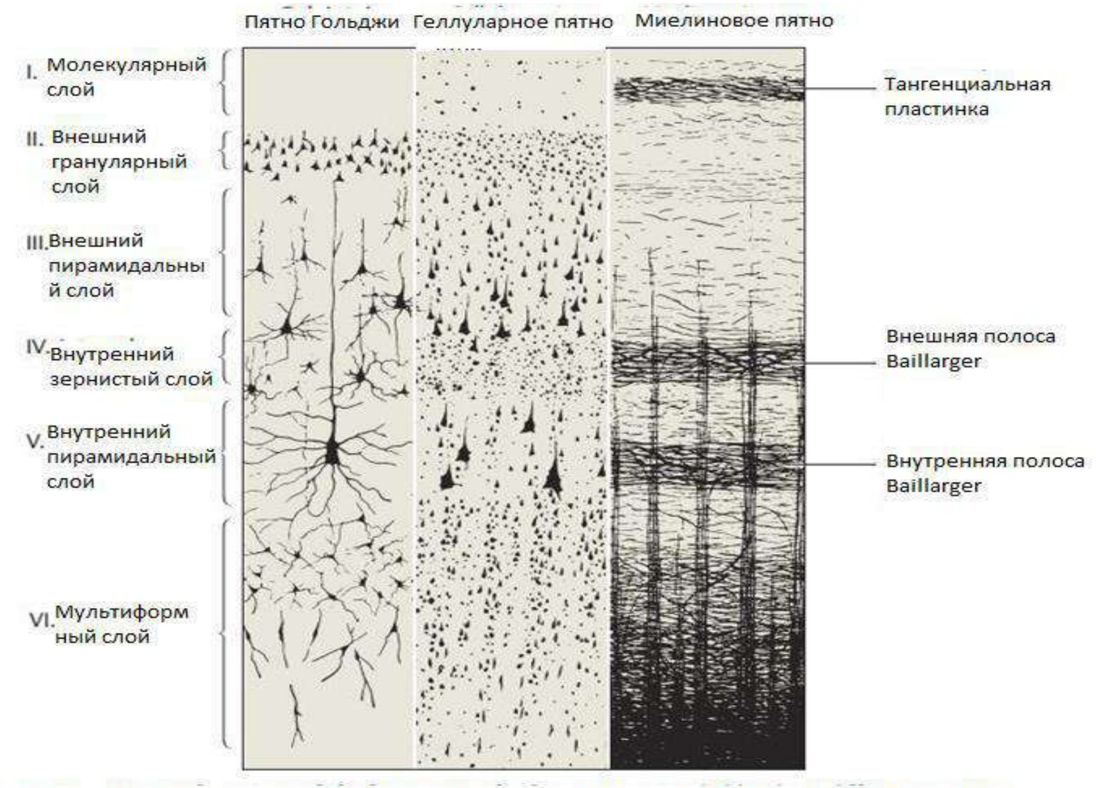


Вариации ламинарного рисунка

Только что описанный шестислойный ламинарный узор называется гомотипическим узором. Однако в некоторых областях коры полный набор из шести слоев едва различим; эти области называются гетеротипичными. В восприимчивых корковых полях, таких как зрительная, слуховая и соматосенсорная корка, плотность гранулярных клеток увеличивается, а плотность пирамидальных клеток уменьшается («гранулирование»; «гранулярная кора»). С другой стороны, в моторных полях коры пирамидальных клеток относительно больше («пирамидализация»; «агранулярная кора»).

Цитоархитектурные корковые поля. Как мы видели, области коры различаются не только по толщине, но и по гистологической структуре. Гетерогенное распределение различных типов нейронов по областям коры и обусловленные этим изменения в кортикальный ламинарный рисунок привел нейроанатомов Бродмана, О. Фогта и фон Экономо к разделению коры головного мозга на большое количество цитоархитектурных полей.

Цитоархитектурная карта коры головного мозга Бродмана, которая несколько проще, чем у фон Экономо, в настоящее время широко используется в качестве системы для обозначения областей коры головного мозга. Агранулярная кора встречается в областях Бродмана 4 и 6 внутреннего зернистого слоя из этих областей богаты пирамидальные клеточные компоненты. Зернистая кора (koniocortex), с другой стороны, обнаружена в областях Бродмана 3, 1, 2, 41 и особенно 17, полосатая кора. Цитоархитектурные поля не совпадают с круговым рисунком поверхности мозга. Они частично пересекаются друг с другом и различаются у разных людей по форме и размеру. Можно подразделить кору головного мозга гистологически, не только в соответствии с критериями цитоархитектуры, но и на основе локальных вариаций в миелиновых волокнах, глиальных клетках или кровеносных сосудах (то есть в соответствии с его миелоархитектурой, глиоархитектурой или ангиоархитектурой). Более поздние карты мозга также использовали вариации в нейротрансмиттерах, связанных с нейротрансмиттерами ферментах, нейропептидах и кальцийсвязывающих белках, что было выявлено иммуногистохимическими исследованиями с использованием специфических антител против этих веществ.



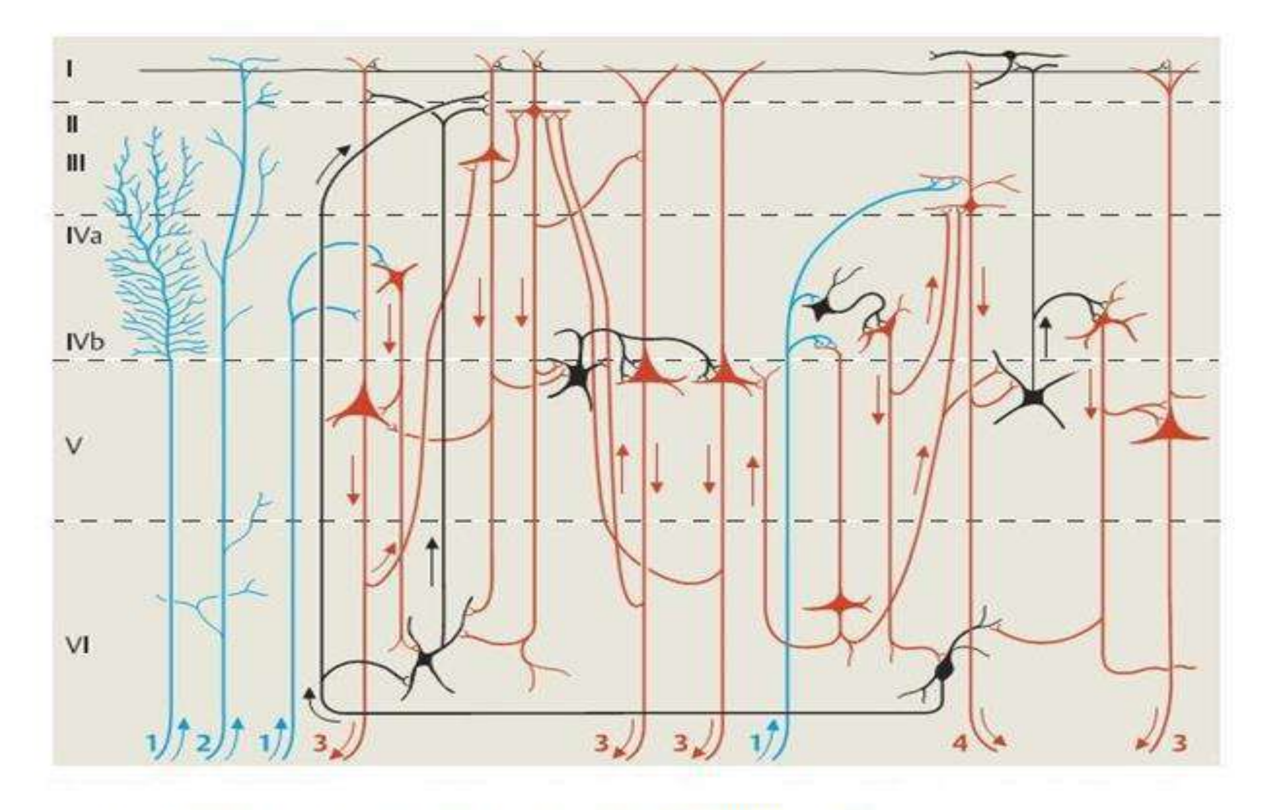
Р. 11.9 Цитоархитектура коры головного мозга человека, выявленная тремя различными методами окрашивания (диаграмма Бродмана, Раубера-Копша: Лербух и Атлас анатомии Меншена, 19-й том, II, Тим, Штутгарт, 1955.)

Пластичность корковой архитектуры. Микроскопическое строение коры головного мозга не является строго генетически детерминированным и не

является неизменным. Многие современные исследования касаются вопроса о влиянии окружающей среды путем активизации

Конкретные группы нейронов могут оказывать решающее влияние на структурную дифференциацию областей коры в течение онтогенетического развития. Еще один вопрос заключается в том, являются ли и по каким механизмам продолжительные изменения в активности нейронов в зрелом мозге (например, через возмущения внешней среды или потерю чувствительного органа) может фактически вызвать изменения в микроархитектуре коры, включая измененную анатомию синаптических связей. Многие исследования такого рода были проведены на зрительной системе, потому что условия окружающей среды, влияющие на нее (зрительные стимулы), относительно легко манипулировать. Было обнаружено, что некоторые «элементарные компоненты» зрительных стимулов, включая их цвет, ориентацию и локализацию на сетчатке, обрабатываются раздельно различными группами нейронов, которые распределены по зрительной коре в небольших перемежающихся областях. Эти специализированные области коры принимают различные характерные формы в зависимости от элементарного аспекта визуальной обработки, которым они занимаются: цвет обрабатывается в так называемых «каплях», в то время как пространственная локализация и ориентация стимула определяются столбцами окулярного доминирования и ориентации. Экспериментальные манипуляции с данным типом элементарного стимула в течение достаточно длительного периода времени могут привести к морфологическим изменениям в соответствующих единицах обработки.

Специфичная для входов дифференциация корковых микроструктур может быть продемонстрирована и в других областях. Корковые стволы соматосенсорной коры грызунов, состоящие из кольцевых скоплений клеток. Таким образом, большое количество недавних исследований позволяют сделать следующие общие выводы: (1) Некоторые области коры содержат местное представление сенсорных стимулов, которые они обрабатывают. (2) Это представление может претерпеть пластические изменения. Разнообразие гистологической структуры среди корковых полей сразу подразумевает, что они должны иметь соответственно разнообразные функции. На протяжении более ста лет многие исследования были сосредоточены на распределении функций по разным корковым полям. Полученные знания имеют жизненно важное клиническое значение.



Р.11.10 Упрощенная схема внутрикорковых нейронных связей

Церебральная Белая Материя

Каждое полушарие содержит большое количество подкоркового белого вещества, которое состоит из миелинизированных нервных волокон различной толщины и нейроглии (главным образом, олигодендроцитов, клеток, которые образуют миелиновые оболочки).

Белое субкортикальное вещество ограничено корой головного мозга, боковыми желудочками и полосатым телом. Его нервные волокна бывают трех типов:

1. Проекционные волокна
2. Объединение волокон
3. Комиссурные волокна

Проекционные волокна

Проекционные волокна соединяют разные части центральной нервной системы друг с другом на большие расстояния.

Эфферентные волокна коры головного мозга пересекают субкортикальное белое вещество и затем собираются вместе, образуя внутреннюю капсулу волокна, которые связывают кору головного мозга с таламусом, полосатым телом, ретикулярной формацией, черной субстанцией, субталамическим ядром, тектумом среднего мозга и красным ядром. Длинные эфферентные кортикоспинальные волокна возникают в основном в областях 4, 3, 1 и 2, а также в области 6, тогда как волокна в другие места назначения, такие как кортикопонтиновые и кортикоталамические волокна, возникают из более крупных областей ассоциации коры.

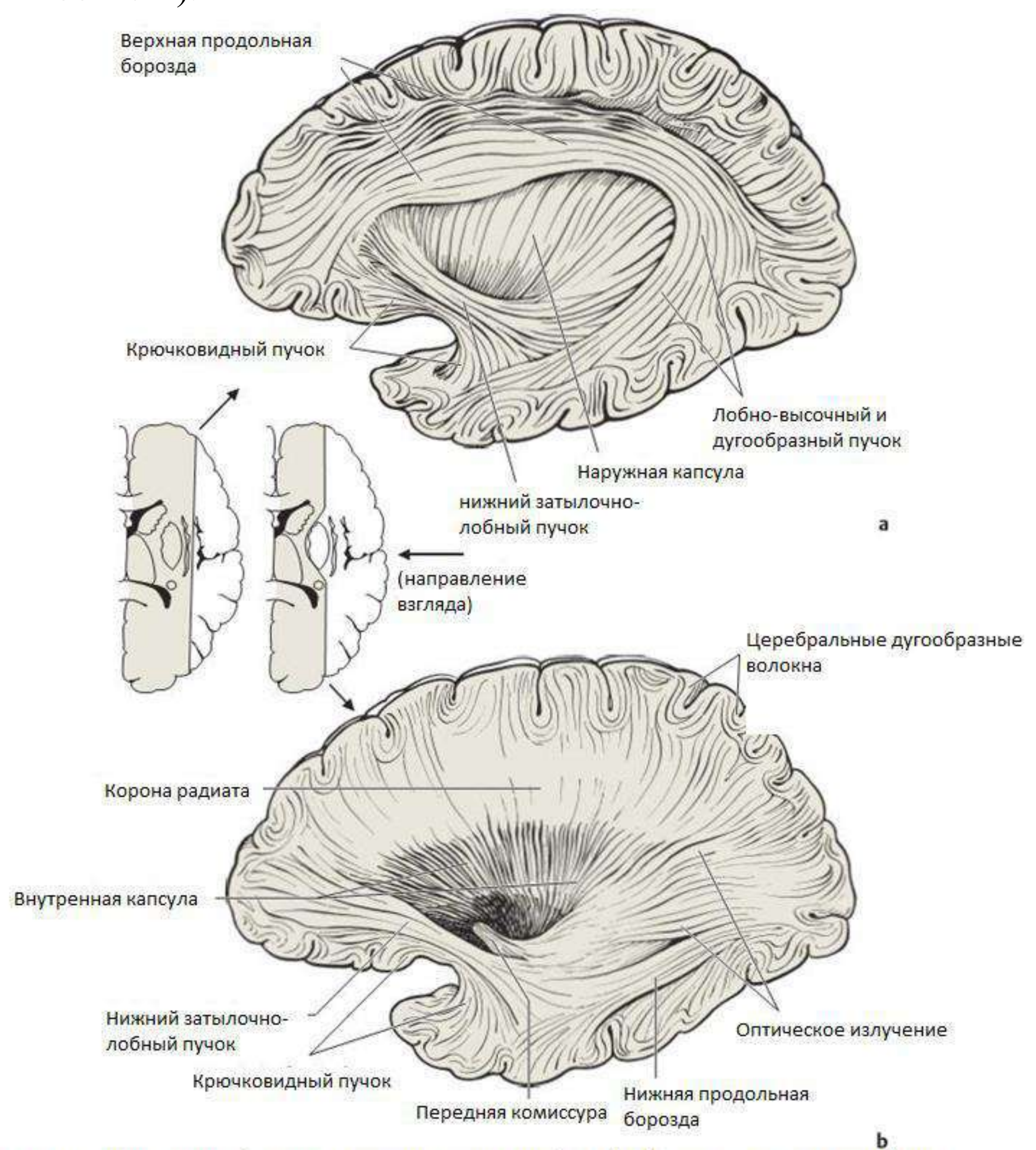
Афферентные волокна перемещаются из таламуса в обширные области коры головного мозга. К ним относятся волокна всех соматосенсорных модальностей, которые перемещаются в области 3, 1, 2 и 4, а также другие волокна, несущие импульсы от мозжечка, бледного шара и тела мамиллы через таламус к коре головного мозга. Таламус является последней крупной ретрансляционной станцией, которую сенсорные импульсы должны пройти, прежде чем достичь своих специфических первичных корковых областей, и поэтому его иногда называют «воротами к сознанию». Обонятельные волокна - единственное исключение из этого правила: они достигают коры напрямую, без каких-либо таламическое реле.

Таламокортикальная взаимность. Большинство таламокортикальных выступов являются взаимными (то есть, есть волокна, идущие в обоих направлениях). Таким образом, предполагается, что кора головного мозга модулирует свой собственный вход посредством петли обратной связи между кора и таламус. Эти массивные таламокортикальные и кортикоталамические проекции образуют большие тракты белого вещества, известные как передние, верхние, задние и нижние таламические цветоносы, которые обычно вместе называют коронным излучением. Местная организация проекций таламуса является их наиболее важной особенностью.

Ассоциация Волокон

Волокна ассоциации (рис. 11.11 и 11.12) составляют большую часть подкоркового белого вещества. Эти волокна соединяют соседние отдаленные области коры одного и того же полушария друг с другом. Кора головного мозга способна выполнять свои разнообразные ассоциативные и интегративные функции только потому, что все ее функционально важные области тесно взаимосвязаны и нервные импульсы могут легко перемещаться из одной области коры в другую. Эти обширные соединения волокон между областями коры могут также быть важным анатомическим субстратом для частичного восстановления функции, часто наблюдаемой после повреждения коры (например, после травмы или инсульта). Со временем, когда человек практикует нарушения деятельности, производительность может улучшиться, потому что соответствующие нейронные импульсы были перенаправлены вдоль оставшихся нетронутыми путей. Верхний продольный пучок проходит дорсально к островку и соединяет лобную долю с большими частями теменной, затылочной и височной долей. Его расширение, дугообразный пучок, обвивает задний конец боковой борозды (сильвианская трещина) в глубинах подкоркового белого вещества. Этот волоконный пучок соединяет фронтальную и временную языковые области друг с другом. Поражения дугообразного пучка вызывают проводящую афазию. Нижний продольный пучок соединяет височную долю с затылочной долей.

Непосвященные пучки путешествий вокруг переднего конца латеральная борозда похожа на крючок, соединяющий орбитальную лобную извилину с передней частью височной доли. Другими важными пучками ассоциативных волокон являются верхние и нижние затылочно-передние фасцикулы и вертикальные затылочные фасцикулы. Дугообразные волокна головного мозга, также называемые U-волокнами, соединяют как соседние, так и отдаленные извилины. Нервные волокна, которые перемещаются исключительно внутри коры головного мозга, называются внутрикортикальными волокнами, в отличие от подкорковых волокон, которые составляют белое вещество головного мозга. Cingulum является ассоциативным пучком лимбической системы. Он проходит от субкаллозальной области до парагиппокампальной извилины (энторинальная область).



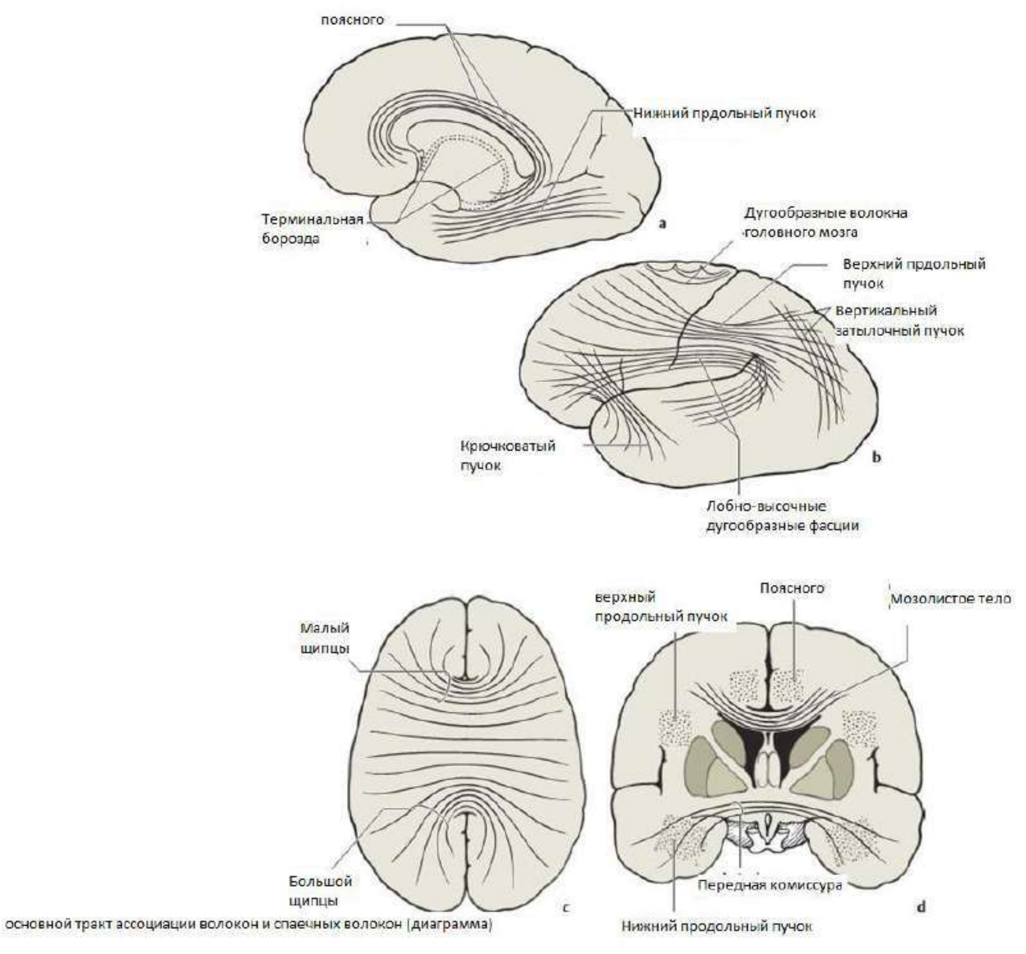
Р. 11.11Ассоциация волокон белого вещества головного мозга (вид сбоку) а.После вскрытия до глубины наружной капсулы . б. После удаления полосатого тела экспозиция внутренней капсулы.

Коммисуральные волокна

Волокна, связывающие области коры со своими аналогами в противоположном полушарии головного мозга, называются комиссуральными волокнами (рис. 11.12) и обнаруживаются в мозолистом теле и передней комиссуре. Волокна мозолистого тела происходят из очень обширных областей коры головного мозга; срединная часть мозга показывает их плотно связанными в мозолистое тело. Как только они перешли в противоположное полушарие, каллозальные волокна снова разошлись, в так называемой каллозальной радиации, чтобы достичь кортикальных точек, которые зеркально отражают их места происхождения. Это симметричное сцепление гомотопических областей коры с помощью спаечных волокон отсутствует только в первичной зрительной коре (область 17) и в областях рук и ног соматосенсорной коры. Комиссуральные волокна перемежаются в подкорковом белом веществе с волокнами лучистой короны и ассоциативными пучками. Поскольку мозолистое тело короче, чем полушария, волокна на его переднем конце (рострум, род) или заднем конце (селезенка) принимают U-образный ход, чтобы соединить зеркально-симметричные кортикальные области на лобных или затылочных полюсах. Эти изогнутые волокна образуют малый пинцет (для лобного полюса) и мажорный пинцет (для затылочного полюса).

Функциональная локализация в коре головного мозга Ранние клинические неврологи и нейробиологи уже глубоко интересовались вопросом, можно ли локализовать отдельные функции мозга в определенных областях мозга. Начиная с середины девятнадцатого века, исследователи ответили на этот вопрос путем кропотливого исследования поражений головного мозга, обнаруженных при вскрытии у пациентов, которые в течение своей жизни страдали от определенных типов неврологического дефицита. Этот патологоанатомически ориентированный функциональный анализ корковых структур, начиная с 1870 года, был дополнен экспериментами с прямой электрической или химической стимуляцией коры головного мозга как у животных, так и у людей. Более поздние методы, включая стереотаксию, электроэнцефалографию и микроэлектродную регистрацию потенциалов от отдельных нейронов и нервных волокон, позволили получить все более подробные функциональные «карты» мозга. Первоначальная идея «локализуемости» функции мозга остается верной после полутора столетий исследований, особенно в отношении основных областей коры, которые мы опишем ниже. Однако за последние 20 лет фундаментальные нейробиологические исследования локализации корковой функции были в значительной степени трансформированы появлением более новых, более мощных методов исследования, особенно функциональных нейровизуализаций. Современное мышление перешло от разделения функций к отдельным анатомическим структурам (как это было получено из важных исследований Бродмана, Пенфилда и многих

других) и к концепции не функциональных нейронных сетей. Теперь стало ясно, что корковые функции, особенно высшие, такие как язык, познание и контроль определенных моделей поведения, не всегда могут быть назначены одному корковому месту. Скорее, отдельные компоненты этих сложных функций сохраняются отдельными частями неокортекса, которые затем должны взаимодействовать друг с другом различными способами для создания соответствующей функциональной компетенции. В прошлом изучение функциональной локализации в коре головного мозга основывалось на обследовании больного или поврежденного мозга («патологический подход») и нефизиологических экспериментах, связанных с стимуляцией мозга. Напротив, исследователи теперь пытаются понять физиологическую основу и сложность корковых функций с помощью изображений всего нормального мозга, полученных во время выполнения этих функций. Основными методами функционального нейровизуализации, которые используются в исследованиях этого типа, являются магнитоэнцефалография (МЭГ), позитронно-эмиссионная томография (ПЭТ) и функциональная магнитно-резонансная томография (ФМРТ).



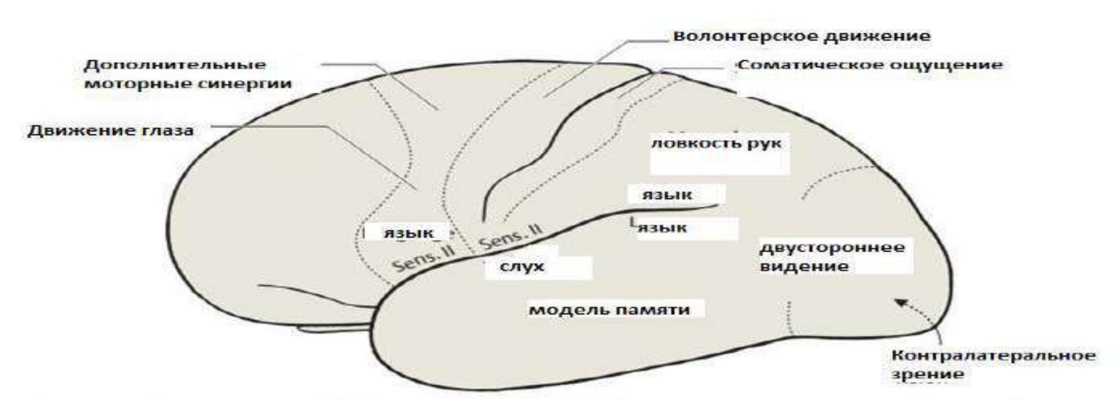
основной тракт ассоциации волокон и спаечных волокон (диаграмма)

Магнитоэнцефалография включает в себя измерение магнитных полей, генерируемых в коре головного мозга, а не изменения электрического

потенциала, которые измеряются в электроэнцефалографии. Ткань мозга и костный череп сильно ослабляют электрические, но не магнитные поля, поэтому МЭГ намного лучше ЭЭГ для функциональной визуализации. Магнитные поля, которые он обнаруживает, достаточно сильны, чтобы из них можно было рассчитать трехмерное изображение источников поля, включая источники в глубине мозга. Функциональная визуализация головного мозга с помощью МЭГ может быть выполнена с высоким временным разрешением, но с относительно низким пространственным разрешением (по сравнению с МРТ).

Позитронно-эмиссионная томография, процедура сканирования с участием радионуклидов, используется для исследования метаболических процессов в мозге. Потребление кислорода и глюкозы в мозге может быть измерено непосредственно после введения в организм соответствующих радиоактивно меченных веществ. Радиоактивно меченные лекарственные средства также можно использовать для визуализации интрацеребральной синаптической активности и распределения рецепторов. К недостаткам ПЭТ можно отнести дозу облучения пациента, которая не всегда незначительна, а также техническую сложность и стоимость процедуры. Некоторые из радиоактивных изотопов, используемых в ПЭТ, имеют очень короткие периоды полураспада и должны генерироваться непосредственно рядом со сканером в циклотроне на площадке. Кроме того, пространственное разрешение и временное разрешение ПЭТ являются относительно низкими.

Функциональная магнитно-резонансная томография. Большинство проблем, связанных с MEG и PET, как только что описано, не влияют на МРТ. Этот метод основан на различных магнитных свойствах оксигемоглобина и дезоксигемоглобина.



Р.11.13 Функциональные области коры головного мозга, определяемые электростимуляцией коры во время нейрохирургических процедур (из: Penfield w и Rasmussen T: кора головного мозга человека, Macmillan, New york, 1950)

За региональной активацией головного мозга сразу же следует не только изменение кровотока, но и изменение относительных концентраций двух форм гемоглобина, что можно обнаружить как очень небольшое изменение сигнала МРТ.

Известно, что МРТ не оказывает какого-либо вредного воздействия на организм, поэтому обследование может проводиться длительно или повторно. МРТ в настоящее время в значительной степени заменила ПЭТ для исследований церебральной активации, но ее пока нельзя надежно использовать для визуализации метаболических процессов. Теперь мы опишем некоторые аспекты новой концепции функциональной локализации в коре головного мозга, которая была получена благодаря применению этих новых методов.

Первичные корковые поля

С функциональной точки зрения кору можно разделить на первичные корковые поля и области унимодальной и мультимодальной ассоциации.

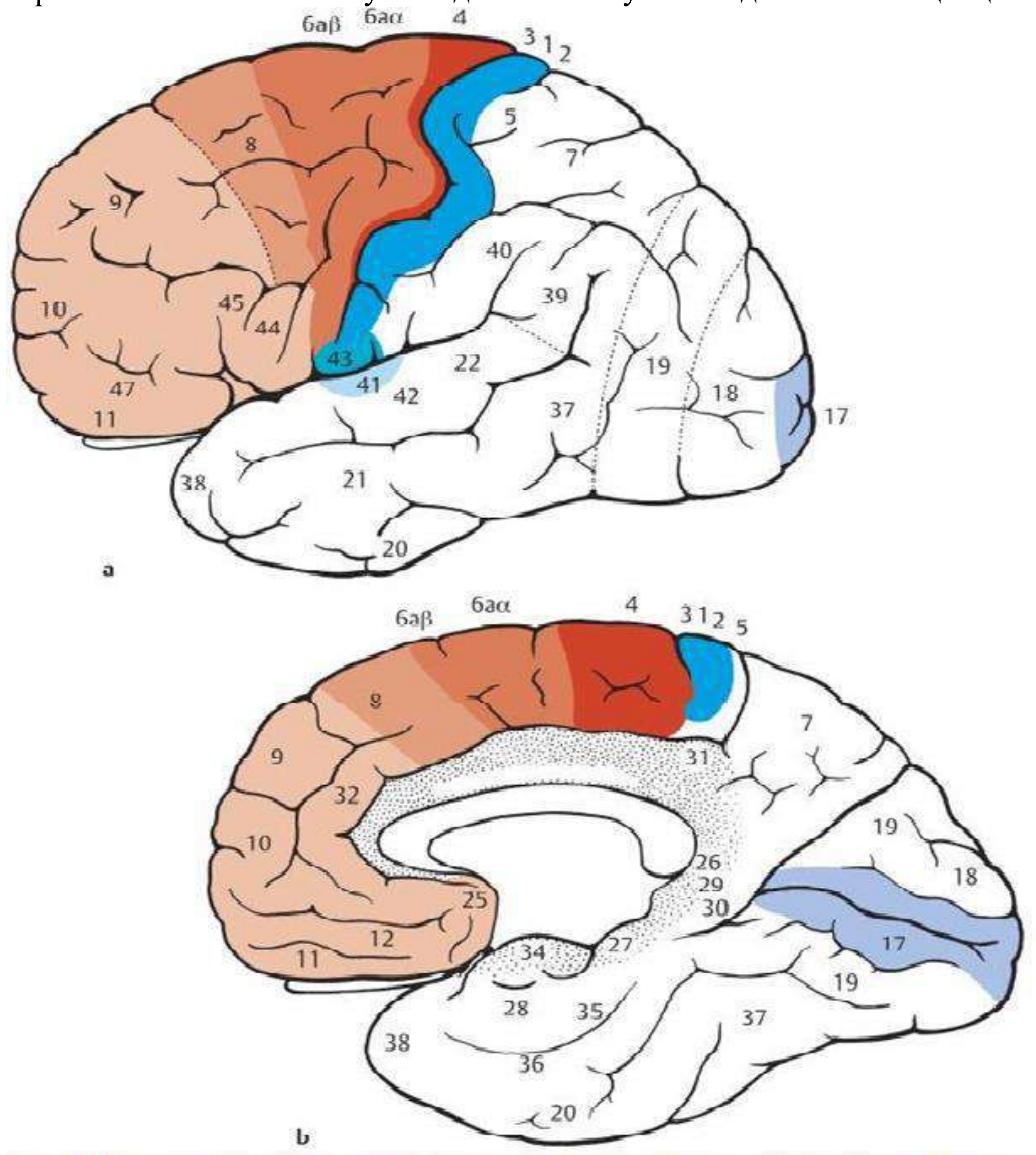


Рис.11.14 Первичные корковые поля и премоторные и префронтальные корковые зоны.

Большинство первичных корковых полей имеют рецептивную функцию: они являются конечными мишенями соматосенсорных и специальных сенсорных путей (зрительных, слуховых и т. Д.) В ЦНС, и они получают свой афферентный вход посредством таламического реле. Первичные корковые поля служат для доведения соответствующих сенсорных качеств до сознания в необработанном виде, то есть без интерпретации. Отдельные первичные корковые поля не имеют характерных грубых анатомических особенностей и не соответствуют точно образцу извилин на поверхности мозга. Скорее, степень первичного коркового поля определяется как область коры, в которой заканчивается соответствующая таламическая проекция. В дополнение к различным первичным рецептивным полям существует также первичная двигательная зона, которая посылает двигательные импульсы по пирамидальному пути в спинной мозг и, в конечном счете, в мышцы.

Первичные соматосенсорные и моторные зоны коры

Локализация и функционирование. Первичная соматосенсорная кора (области 3, 2 и 1, рис. 11.14) примерно соответствует постцентральной извилине теменной доли и части прецентральной извилины. Он распространяется вверх на медиальную поверхность полушария, где он занимает заднюю часть парацентральной доли. Первичная соматосенсорная кора отвечает за сознательное восприятие боли и температуры, а также соматических ощущений и проприоцепции, главным образом со стороны контралатеральной половины тела и лица. Его афферентный вход получен из вентральных постеролатеральных и постеромедиальных ядер таламуса. Даже при том, что некоторые сенсорные стимулы, особенно болевые стимулы, могут уже смутно восприниматься на уровне таламуса, более точная дифференциация с точки зрения локализации, интенсивности и типа стимула не может произойти, пока импульсы не достигнут соматосенсорной коры. Сознательное восприятие вибрации и положения невозможно без участия коры.

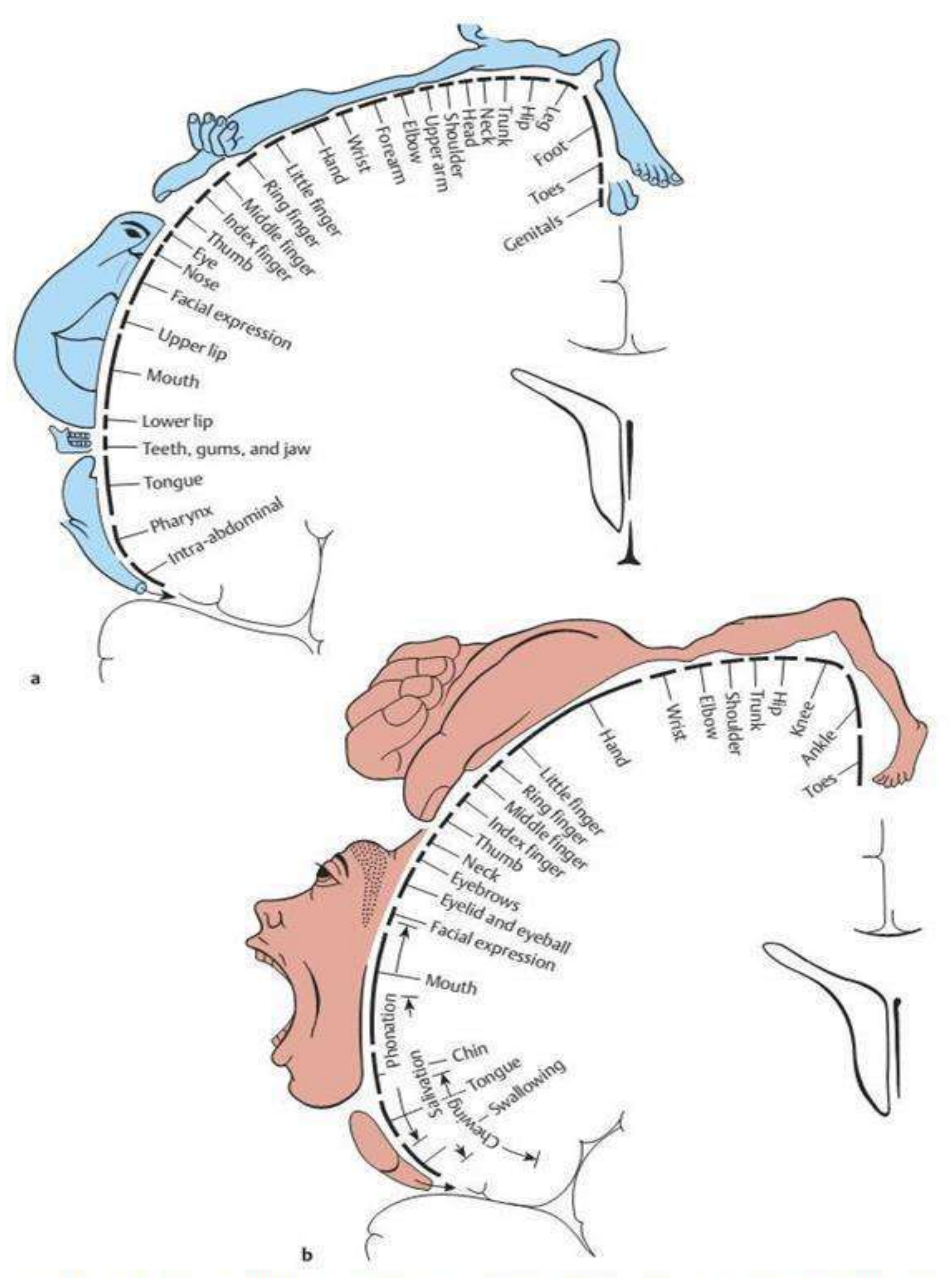


Рис.11.15 Относителбные размеры коркового представительства различных частей тела в первичной соматосенсорной человека. а) мотора б) корковых полей (то Пендфил В. и Рассмусен Т.)

Первичная моторная кора (область 4) примерно соответствует прецентральной извилине лобной доли, включая переднюю стенку центральной борозды, и распространяется вверх в переднюю часть парацентральной доли на медиальной поверхности полушария. Пятый кортикальный слой в области 4 содержит характерные пирамидальные клетки Бетца, которые выделяют быстро проводящие, густые миелиновые волокна пирамидального тракта. Таким образом, область 4 считается местом возникновения произвольных движений, посылающих двигательные импульсы в мышцы через пирамидный тракт и клетки

переднего рога спинного мозга. Получает афферентный вклад от других областей головного мозга, которые участвуют в планировании и инициации произвольного движения, в частности от вентро-орального заднего ядра таламуса, премоторных областей 6 и 8 и соматосенсорных областей.

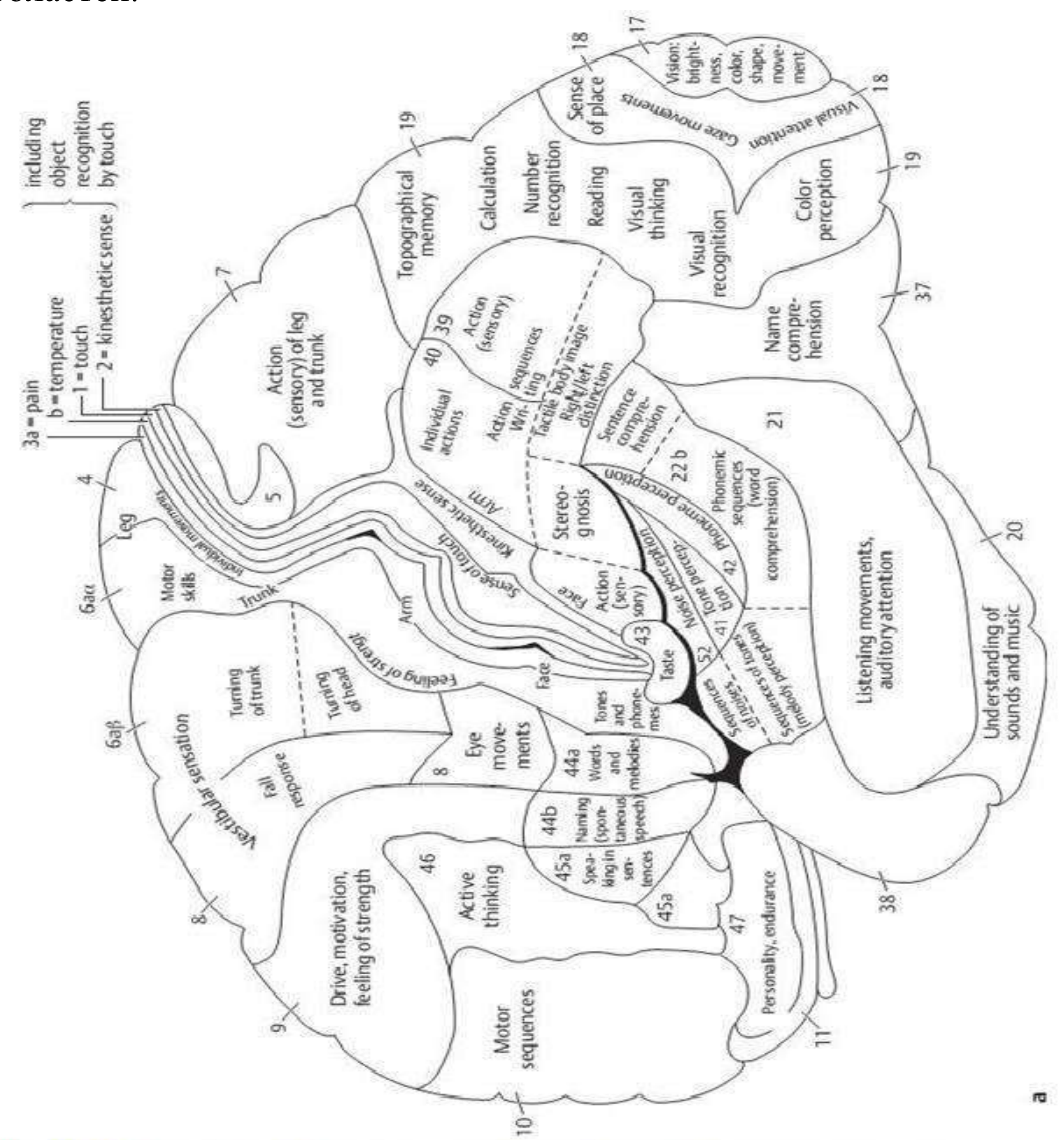


Рис.11.16 функциональная локализация в коре головного мозга по отношению к цитоархмтектонике

Соматотопия и пластичность. Первичные соматосенсорные и моторные поля неокортекса содержат соматотопные, то есть двухточечные, представления периферии тела, принимающие форму гомункула («маленького человека», как бы нарисованного на поверхности мозг; латинский термин - уменьшительное от человека, в смысле человека; ср. рис. 11.15). Конфигурация этих карт тела на поверхности коры была первоначально определена путем патологоанатомического исследования (рис. 11.16). Полученные данные были подтверждены и уточнены во время интраоперационных исследований электрической стимуляции Пенфилда (рис. 11.18), соматосенсорных исследований потенциального картирования

Маршалла, а позднее - ПЭТ, МРТ и МЭГ. МРТ позволяет визуализировать области мозга, которые активируются, когда нормальные здоровые люди выполняют двигательные задачи. Эти кортикальные карты не являются метрически пропорциональными представлениями тела. Инкорпоральное представление поверхностного восприятия, например, части тела, которые по-настоящему внутренне связаны с сенсорными волокнами (такими, как язык, рот и лицо), нанесены на диспропорционально большие (обратно-уменьшенные) части тела (например, более узкие, зауженные). Кроме того, несмотря на более ранние предположения, эти карты не являются статичными: скорее, корковое представление данной части тела может увеличиваться или уменьшаться в зависимости от степени использования этой части тела. Таким образом, если задание по тактильному распознаванию с участием большого и указательного пальцев (например, пальпации матрицы для исследования ее поверхности) выполняется многократно в течение достаточно длительного времени, представление этих двух пальцев в первичном соматосенсоре Кора увеличится. Подобные или даже более обширные изменения представления коры обнаруживаются после травмы или ампутации конечности. В таких случаях соматотопическая карта тела в коре головного мозга может быть смещена на столько же как несколько сантиметров. Например, когда ампутируют руку, область коры головного мозга, ранее отвечавшая за сенсорные импульсы от руки (которая теперь отсутствует), может изменить свою функцию и вместо этого обрабатывать сенсорные импульсы от лица.

Это изменение вызвано перестройкой нейронов в мозге. Многие современные исследования касаются потенциальной связи между смещением корковых представлений и возникновением болезненных состояний, таких как фантомная боль. Если связь существует, то для лечения или даже предотвращения этих состояний можно использовать какой-либо тип терапевтического изменения или подавления этой формы кортикальной «пластичности».

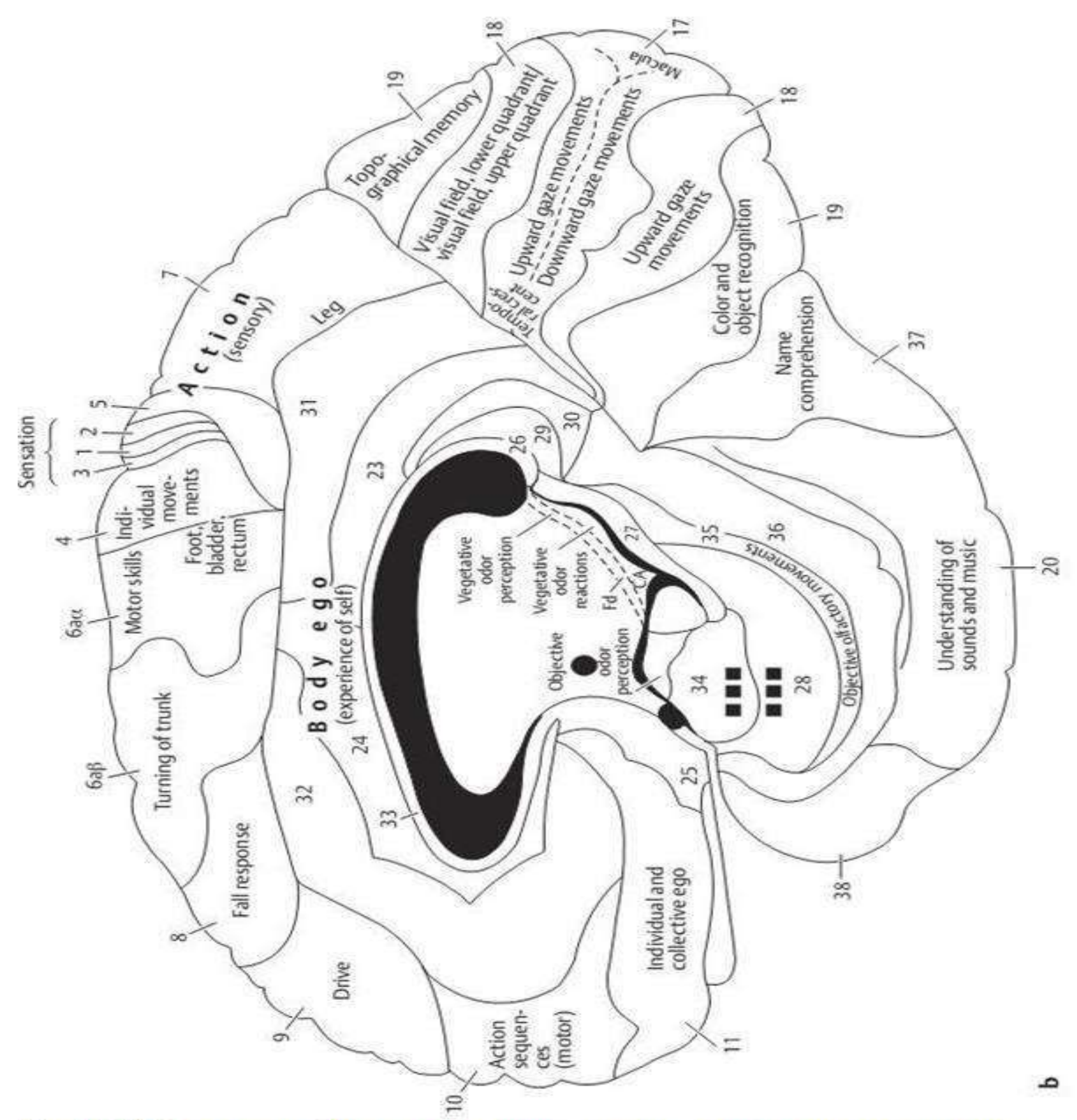


Рис.11.17 Продолжение функциональная локализация в коре головного мозга по отношении к цитоархитектонике.

Корковые колонны. В дополнение к соматопическому корковому представлению о поверхностном ощущении (прикосновении и давлении), которое включает импульсы, которые генерируются в кожных механорецепторах и затем передаются в кору по описанным путям, существуют также другие корковые карты для оставшихся соматосенсорных модальностей. (проприоцепция, температура, боль), которые лежат глубже в коре, но имеют в целом похожую конфигурацию. Таким образом, соматическое ощущение в целом представлено кортикальными столбцами: каждый столбец имеет дело с определенной небольшой областью поверхности тела, а клетки на разных глубинах внутри столбца реагируют на различные соматосенсорные модальности. Это структурное свойство позволяет мозгу обрабатывать импульсы от всех

соматосенсорных модальностей одновременно и параллельно, даже если они достигли коры через различные нейроанатомические пути.

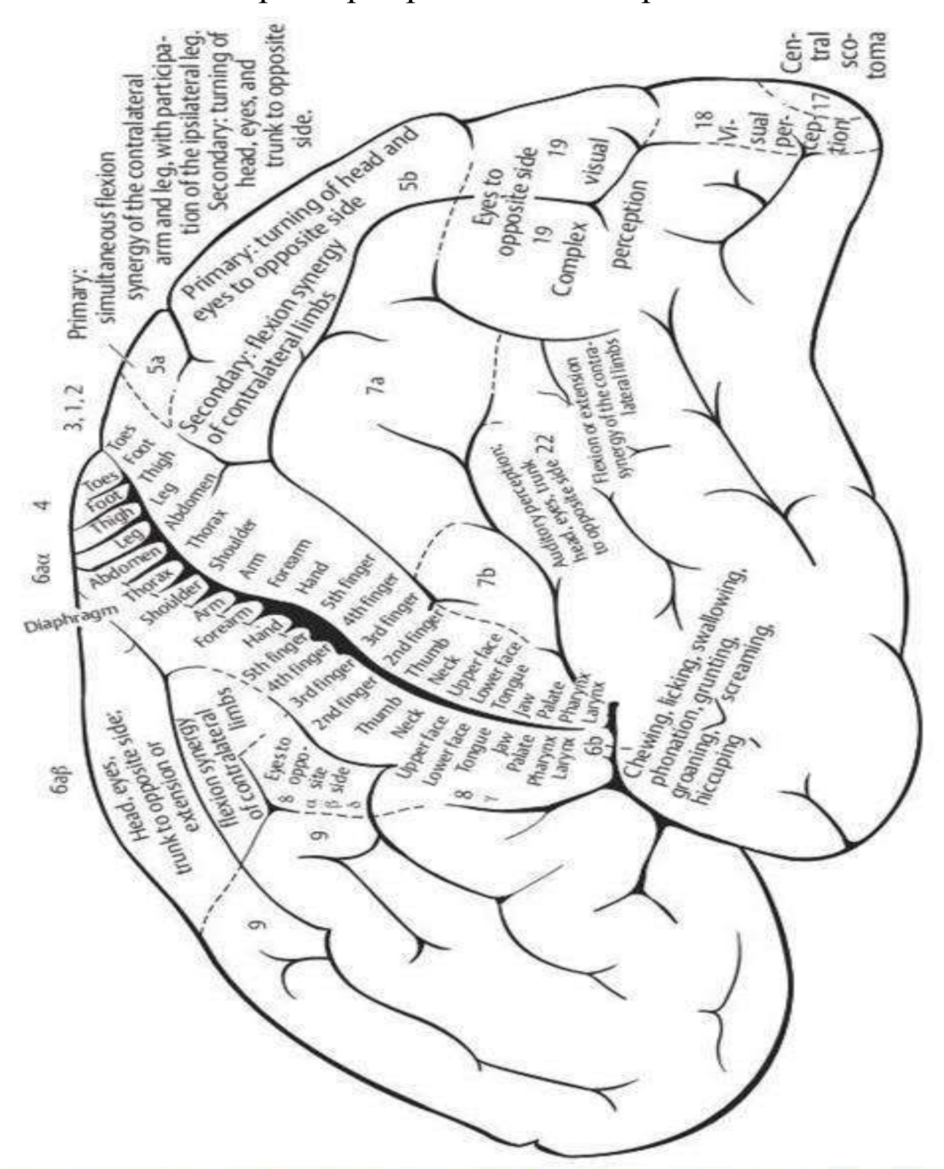


Рис.11.18 Моторные эффекты, включая электрическую стимуляцию отдельных корковых полей: обзор

Поражение первичной соматосенсорной коры ослабляет или устраняет ощущения осязания, давления, боли и температуры, а также различение двух точек и чувство положения в соответствующей области на противоположной стороне тела (контралатерально
гемигипестезия или гемианестезия). Поражение в области 4 вызывает контралатеральный вялый гемипарез. Дополнительное повреждение смежной премоторной области и нижележащих волоконных путей необходимо для возникновения спастического гемипареза, который отражает прерывание как пирамидальных, так и пирамидальных путей. Фокальные эпилептические припадки, ограниченные соматосенсорной корой, характеризуются повторяющимися моторными явлениями, такими

как подергивание, или парестезией/дизестезией на противоположной стороне тела или лица (моторные или сенсорные судороги Джексона).
Первичная зрительная кора
Локализация и ретинотопия. Первичная зрительная кора соответствует области 17 затылочной доли (рис. 11.13, 11.14). Он расположен в глубине кальциновой борозды и в извилине непосредственно над и под этой бороздкой на медиальной
Поверхность полушария, и она лишь немного выходит за пределы затылочного полюса. Его также называют полосатой («полосатой») корой из-за белой полосы Дженнари, которая сильно видна внутри нее в перпендикулярном анатомическом разрезе. Зрительная кора получает поступление посредством оптического излучения от бокового коленчатого тела, упорядоченно, ретинотопно: зрительная кора одной стороны получает визуальную информацию от височной половины ипсилатеральной сетчатки и носовой половины контралатеральной сетчатки. Таким образом, правая зрительная кора сохраняет левую половину поля зрения и наоборот. Визуальная информация от желтого пятна передается к задней части области 17, то есть области вокруг затылочного полюса.
Столбчатая структура. Нейроны первичной зрительной коры отвечают на раздражители, имеющие определенное положение и ориентацию в контралатеральном поле зрения. Нейроны, реагирующие на сходно ориентированные раздражители, организованы в вертикальные столбцы. Каждая колонка имеет ширину 30-100 мкм. Соседние столбцы организованы в виде «вертушек», в которых каждое направление компаса представлено один раз. Столбцы ориентации на регулярных расстояниях прерываются «каплями», которые содержат нейроны, в основном реагирующие на цвет. Наконец, столбцы глазного доминирования являются третьим основным структурным компонентом первичной зрительной коры. Каждая колонка доминирования глаза отвечает на визуальную стимуляцию одного глаза; соседний столбец реагирует на визуальную стимуляцию другого глаза. Эти три основных компонента первичной зрительной коры вместе образуют гиперколонну, занимающую площадь около 1 мм2. Гиперколонны, в свою очередь, составьте регулярно повторяющийся рисунок на поверхности первичной зрительной коры. Они связаны между собой через горизонтальные ячейки. Структурно-функциональная организация зрительной коры позволяет проводить элементарный анализ зрительных раздражителей на предмет их формы и цвета. Прямая электрическая стимуляция первичной зрительной коры (например, у бодрствующих пациентов, подвергающихся операции на головном мозге) вызывает восприятие вспышек света, ярких линий и цветов.

Одностороннее поражение области 17 вызывает контралатеральную гемианопсию; частичное поражение вызывает квадрантанопсию в той части поля зрения, которая соответствует участку поражения. Центральное зрение не ухудшается до тех пор, пока поражение защищает задний конец кальциновой трещины на затылочном полюсе.

Первичная слуховая кора

Локализация. Первичная слуховая кора расположена в поперечной извилине Хешля (область 41), которая образует часть верхней поверхности верхней височной извилины (см. Рис. 11.13, 11.14). Он получает свой афферентный вклад от медиального полового органа, который, в свою очередь, получает слуховые импульсы от обоих органов Корти через латеральные лемниски. Таким образом, первичная слуховая кора каждой стороны обрабатывает импульсы, возникающие в обоих ушах (двусторонняя проекция).

Тонотопия. Структура первичной слуховой коры во многом напоминает структуру первичной зрительной коры. Его нейроны точно настроены для обнаружения и обработки тонов определенной частоты. Весь спектр слышимого звука представлен тонотопически: ячейки для более низких частот находятся рострoлатерально, а ячейки для более высоких частот каудомедиально - вдоль сильвинской трещины. Таким образом, первичная слуховая кора содержит изочастотные полосы, идущие в медиально-латеральном направлении. Нейроны области 41 преимущественно реагируют не только на конкретную частоту, но и на конкретную интенсивность звука.

Столбчатая структура. Первичная слуховая кора также, по-видимому, обладает столбчатой организацией для обработки стимулов от двух ушей. Два типа нейронов по-разному реагируют на бинауральные раздражители. Один реагирует более сильно на стимулы, доставляемые в оба уха, чем на стимулы в одном ухе (нейроны EE), в то время как другой ингибируется одновременной бинауральной стимуляцией (нейроны EI). Столбцы клеток этих двух типов чередуются на поверхности первичной слуховой коры, подобно столбам глазного доминирования первичной зрительной коры. Эти столбцы лежат по касательной к полосам изочастот. Еще одно особое свойство нейронов первичной слуховой коры заключается в том, что разные нейроны возбуждаются слуховыми стимулами одинаковой частоты, но разной длительности. Прямая электрическая стимуляция слуховой коры вызывает восприятие простых звуков более высокой или более низкой частоты и большей или меньшей громкости, но не слова.

Односторонние поражения первичной слуховой коры вызывают только незначительную потерю слуха из-за двусторонних проекций в слуховом пути. Нарушение в основном касается направленного слуха и способности отличать простое от

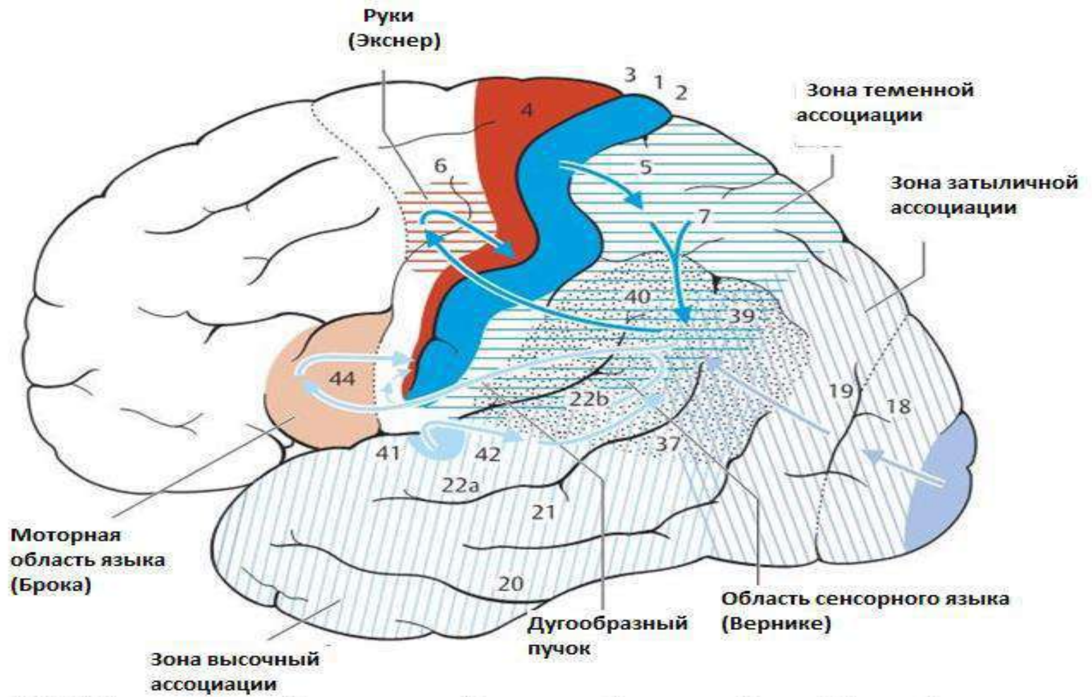
сложные звуки одинаковой частоты и интенсивности.

Первичная вкусовая кора
Связанные со вкусом импульсы обрабатываются сначала в ростральном ядре tractus solitarius в стволе мозга, а затем направляются через центральный сегментарный тракт в ретрансляционную станцию в вентральном постеромедиальном ядре таламуса (парвоклеточная часть). Затем они проходят через заднюю конечность внутренней капсулы к первичной вкусовой коре, которая расположена в pars opercularis нижней лобной извилины, вентрально к соматосенсорной коре и над латеральной бороздкой (область 43, рис. 11.14).
Первичная вестибулярная кора
Нейроны вестибулярных ядер в стволе мозга билатерально проецируются на вентральные заднелатеральные и задне-нижние ядра таламуса, а также на его заднюю ядерную группу вблизи латерального коленчатого тела. Вестибулярные импульсы направляются от этих участков к области 2v в теменной доле, которая лежит у основания внутрипариетальной борозды, непосредственно позади области рук и рта постцентральной извилины. Электрическая стимуляция области 2v у человека вызывает ощущение движения и головокружения. Нейроны области 2v возбуждаются движением головы. Они получают визуальный и проприоцептивный, а также вестибулярный ввод. Другой кортикальной областью, принимающей вестибулярный ввод, является область 3a, у основания центральной борозды, прилегающей к моторной коре. Функция нейронов области 3a, вероятно, заключается в интеграции соматосенсорной, специальной сенсорной и моторной информации для контроля положения головы и тела. Большие повреждения в области 2v у людей могут нарушать пространственную ориентацию.
Области Ассоциации
Унимодальные ассоциации областей. Унимодальные ассоциации областей коры расположены рядом с первичной
корковые зоны. Их функция, в общих чертах, состоит в том, чтобы обеспечить начальную интерпретацию сенсорных импульсов, которые обрабатываются в относительно сырой форме в первичных областях коры. Сенсорная информация, передаваемая в области ассоциации, сравнивается с ранее сохраненной информацией, так что ей может быть присвоено значение. Области визуальной ассоциации - это области 18 и 19 (рис. 11.14), которые примыкают к первичной зрительной коре (область 17). Эти области получают относительно базовую визуальную информацию из области 17 и используют ее для более высокого уровня анализа визуального мира. Кора соматосенсорной ассоциации находится сразу за первичной соматосенсорной корой в области 5, а кора слуховой ассоциации является частью верхней височной извилины (область 22) (рис. 11.14). Унимодальные области ассоциации получают свой нейронный ввод

через ассоциативные волокна от соответствующих первичных корковых полей. Они не получают прямой информации от таламуса.

Мультимодальные зоны связи

В отличие от унимодальных ассоциативных зон, мультимодальные ассоциативные зоны тесно не связаны с каким-либо одним первичным корковым полем. Они устанавливают афферентные и эфферентные связи со многими различными областями мозга и обрабатывают информацию от множества соматосенсорных и специальных сенсорных модальностей (Рис. 11.19). Они являются областями, в которых сначала разрабатываются моторные и лингвистические концепции, и в которых формируются нейронные репрезентации, которые не зависят напрямую от сенсорной информации. Самая большая область мультимодальной ассоциации - это мультимодальная часть лобной доли (которая будет описана ниже), на которую приходится 20% всего неокортекса. Другая важная область мультимодальной ассоциации находится в задней части теменной доли.



Р.11.19 Ассоциативные области теменной, затылочной, и височной долей.Таким образом, в области угловой извилины доли собираются.Указанные области Брокас и Верникес вместе с путями ассоциации от вторичных областей ассоциации к третичной области ассоциации и от последних к премоторным корковым полям для языка и для лица и рука.

В то время как передняя часть теменной доли обрабатывает соматосенсорную информацию (области 1, 2, 3 и 5) его задняя часть объединяет соматосенсорную визуальную информацию, что позволяет выполнять сложные движения.

Лобная доля

Лобную долю можно разделить на три основных компонента: первичную моторную кору, которая уже была описана, премоторную кору (область 6, см. Ниже) и префронтальную область, большое пространство коры,

состоящее из областей мультимодальной ассоциации (рис. 11.14). Первичная моторная кора и премоторная кора образуют функциональную систему для планирования и управления движением. Префронтальная кора в первую очередь связана с когнитивными задачами и контролем поведения.

Премоторная кора. Премоторная кора (область 6) является центром более высокого порядка для планирования и выбора моторных программ, которые затем выполняются первичной моторной корой. Предполагается, что области унимодальной ассоциации, примыкающие к первичным соматосенсорным, зрительным и слуховым кортикальным слоям, сохраняют сенсорные впечатления, а премоторная кора, как полагают, хранит обученные двигательные процессы, действуя в сотрудничестве с мозжечком и базальными ганглиями. Сохраненные «моторные инграммы» могут быть снова вызваны для использования по мере необходимости. Даже задачи, выполняемые одной рукой, активируют премоторную кору обоих полушарий. Еще одной важной функцией премоторной коры является планирование и начало движений глаз фронтальными полями глаза (область 8; рис. 11.13, 11.14 и 11.18). Односторонняя стимуляция области 8 вызывает сопряженное движение обоих глаз в противоположную сторону.

Повреждения области 8, которые снижают ее активность, вызывают отклонение конъюгированного взгляда в сторону поражения посредством преобладающей активности контралатеральной области 8 (сопряженность девиации, например, при инсульте - «пациент смотрит на поражение»).

Высшие корковые функции и их нарушение по кортикальным поражениям

Этот раздел касается более важных высших корковых функций и типичных клинических результатов, связанных с их нарушением. Адекватное понимание этих очень сложных функций требует знания определенных базовых понятий нейропсихологии и нейропсихологического тестирования, которые будут кратко объяснены при необходимости. Мы обсудим язык, аспекты восприятия, планирование сложных моделей движения и двигательной активности, а также контроль социального поведения. Эти функции в основном обеспечиваются мультимодальными ассоциативными кортикальными слоями, которые занимают более половины поверхности мозга и получают афферентный вклад от первичных соматосенсорных, специальных сенсорных и моторных кортикальн, медиодорсальных и латерально-задних отделов пульвинара таламуса и других области ассоциации в обоих полушариях (рис. 11.19).

Язык и латерализация - афазия Язык является одним из наиболее важных и сложных действий человеческого мозга. У большинства индивидуумов (около 95%) области, связанные с языком, расположены в области коры

лобной и височно-теменной ассоциаций левого полушария, которая обычно противоположна доминирующей (правой) руке. Однако некоторые важные аспекты языка, включая его эмоциональный (аффективный) компонент, сохраняются в правом полушарии. Основные речевые центры находятся в базальной области левой лобной доли (область Брока, область 44) и в задней части височной доли в месте ее соединения с теменной долей (область Вернике, область 22) (рис. 11.19). Эти области пространственно отличаются от первичных сенсорных и моторных корковых зон, ответственных за чисто слуховое восприятие (слуховая кора, поперечная извилина Хешля), чисто зрительное восприятие (зрительная кора) и моторные характеристики акта речи (первичная моторная кора), экспериментальные исследования, включающие измерение регионарного мозгового кровотока (РМК) с помощью PET показали, что буквенные последовательности, которые не составляют понятные слова, в основном активируют зрительную кору, а чистые тона главным образом активируют первичную слуховую кору, в то время как понятные слова или предложения представленные глаза или уши активируют область Вернике. Таким образом, мозг может отличать слова от неречевых после визуального или слухового представления и обрабатывает эти две категории раздражителей в разных областях коры. Область Брока активируется, когда человек говорит, и даже во время «тихой речи», то есть когда слова и предложения формулируются без фактического произнесения. Чистое повторение слов, с другой стороны, связано с активацией в островке. Это говорит о том, что для генерации языка доступны два пути. На «автоматическом языке» за входящим стимулом следует активация первичной зрительной или слуховой коры, затем островковой коры и, наконец, первичной моторной коры. На «неавтоматическом языке» активация первичных кортикальных слоев немедленно сопровождается активацией области Брока. Область Вернике в первую очередь связана с анализом слышимых звуков, которые классифицируются как слова.

Афазия. Нарушение языковой функции называется афазией (различные подтипы афазии иногда все вместе называют «афазиями»). Некоторые типы афазии влияют исключительно на речь, письмо (дисграфия или аграфия) или чтение (дислексия или алексия). Афазия отличается от нарушения физического акта речи, который называется дизартрией или анартрией (вызванного, например, поражением пирамидного тракта, путей мозжечка, двигательных нейронов ствола мозга, иннервирующих мышцы речи, например, при бульбарном параличе или сами мышцы). Дизартрия и анартрия влияют на артикуляцию и фонацию, т. Е. На речь, а не на языковое производство как таковое (грамматика, морфология, синтаксис и т. Д.). Афазию называют беглой или неэффективной, в зависимости от того, легко или быстро ли говорит пациент, или только нерешительно и с

ненормальным усилием. Наиболее важные типы афазии, их отличительные особенности и их кортикальная локализация суммированы.
Брока афазия. Наиболее важным клиническим признаком при афазии Брока является выраженное снижение или отсутствие языковой продукции. Пациент все еще может понимать слова и называть (простые) объекты, но производит ошибочные предложения (параграмматизм или аграмматизм) и делает фонемные парафазические ошибки (замена или обмен звуками внутри слов, таких как «акл» для «яблока», «паркет» для «ковра»).
Вернике афазия. В классической афазии Вернике понимание языка серьезно нарушено. Речь пациента является беглой и имеет нормальную просодию (мелодию и ритм), но омрачена частыми семантическими парафазическими ошибками (заменами или заменами слов в предложениях или предложениях) и использованием неологизмов (неслов) вместо слов. Речь пациента может быть настолько сильно нарушена, что может быть совершенно неразборчивой (афганская жаргония или словесный салат).
Синдромы разъединения
Синдромы разъединения возникают из-за прерывания волоконных путей, соединяющих различные области коры, тогда как сами области коры остаются нетронутыми. Ответственное поражение может повлиять на ассоциацию, проекцию и / или спаечные волокна. В частности, основное понимание функции комиссуральных волокон было получено в исследованиях так называемых пациентов с «расщепленным мозгом» после хирургического разреза мозолистого тела (каллозотомии) для лечения неразрешимой с медицинской точки зрения эпилепсии, а также лица, чье мозолистое тело не могло нормально развиваться (агенез мозолистого тела). Для простоты изложения мы обсудим здесь системы разъединения в отношении различных функциональных систем мозга, на которые они влияют.
Разъединение в обонятельной системе. Обонятельный путь уникален среди сенсорных путей тем, что его не пересекают: правый и левый обонятельные нервы посылают свои импульсы в обонятельную кору правого и левого полушарий соответственно. Два первичных обонятельных центра связаны передней комиссурой. Повреждение, нарушающее этот волоконный тракт, делает пациента неспособным идентифицировать запахи, представленные через правую ноздрю, потому что не существует никакого пути для передачи обонятельной информации в речевой центр в левом полушарии. Пациент не может назвать источник запаха (например, «корица») самопроизвольно или выбрать подходящее имя из списка. Запахи, представленные через левую ноздрю, однако, идентифицированы немедленно.
Отключение в зрительной системе. Рассеяние волокон из носовой половины каждой сетчатки в зрительном хиазме обеспечивает то, что

правая и левая половины поля зрения отдельно представлены в левой и правой зрительных корках соответственно. Следовательно, если связь между двумя полушариями прервана, визуальные стимулы, представленные в левой половине поля зрения, будут отрезаны от обработки в левом полушарии: объекты, показанные в левой половине поля зрения, не могут быть названы и не могут слова должны быть прочитаны (селективная афазия и алексия). Тем не менее, в правой половине поля зрения наименование объекта и чтение слова не ухудшаются. И наоборот, сложные пространственные конструкции, представленные в правой половине поля зрения, отрезаны от обработки в правом полушарии и поэтому не могут быть правильно проанализированы. Например, сложные геометрические фигуры не могут быть скопированы (акопия).

Сложные движения - апраксия

Термин «апраксия» был придуман в 1870-х годах Хаглингсом Джексоном для обозначения полной неспособности некоторых из его пациентов с афазией выполнять определенные произвольные движения (например, выпячивание языка), несмотря на отсутствие какой-либо значительной слабости и сохранение способности двигаться та же часть тела автоматически или невольно (например, при облизывании губ). Позже, в первые годы двадцатого века, Липманн классифицировал различные типы апраксии («апраксии») систематически. В его классификации, которая остается в использовании, идеальные и идеомоторные апраксии, в основном затрагивающие двигательную систему, отличаются от строительных апраксий, в основном затрагивающих зрительно-пространственную систему. Апраксия, как правило, представляет собой сложное нарушение произвольного движения, которое не является результатом слабости или другой дисфункции первичных двигательных зон или отсутствия у пациента мотивации или неспособности понять задачу. Это проявляется в неспособности объединить отдельные элементарные движения в сложные последовательности движений или сами собрать эти последовательности в двигательные поведения еще более высокого порядка. Сами отдельные движения, однако, все еще могут быть выполнены.

Моторная апраксия. Пациент с тяжелой моторной апраксией не может выполнять основные последовательности движений, такие как протягивание и хватание объекта, даже если изолированное тестирование отдельных задействованных групп мышц не выявляет слабости в руке или руке.

Идеомоторная апраксия возникает в результате поражения доминирующего на языке (левого) полушария либо в области моторных ассоциаций, либо в ассоциативных и комиссуральных волокнах, с помощью которых они иннервируются и взаимосвязываются. Типичным

клиническим признаком является упущение или преждевременное прекращение действия отдельных компонентов последовательности движений. Отдельные компоненты также могут быть излишне повторены (первакирование двигателя), так что они запускаются в неподходящее время и тем самым препятствуют или прерывают ход следующего движения. Пациенты с моторной апраксией, чьи поражения находятся в теменной доле, не могут правильно имитировать движения экзаменатора (например, военный салют). Эти пациенты часто могут копировать выражения лица, в то время как пациенты с поражениями левой лобной доли могут копировать сложные движения рук, но не выражения лица.

Идеальная апраксия. При этом более редком типе апраксии височно-теменная травма в языковом (левом) полушарии нарушает планирование и начало сложных двигательных действий. Пациент в принципе может выполнять сложную последовательность движений, но, похоже, не понимает его значения или цели. Пациент либо не может начать движение, либо прекращает его преждевременно.

Строительная апраксия. Пациенты с апраксией конструкции испытывают трудности при рисовании пространственных конструкций, таких как геометрические фигуры или объекты. Это нарушение обычно возникает из-за поражения теменной доли неязомного (правого) полушария.

Большинство пациентов с апраксией также являются афазиками. Пациенты могут страдать от идеомотора, идеальная и конструктивная апраксия одновременно, в зависимости от сайта и степень поражения.

Интеграция восприятия - Агнозия и пренебрежение

Как мы уже видели, передняя часть теменной доли обрабатывает соматосенсорные сигналы, а ее задняя часть и кортикальные корреляции зрительных ассоциаций связаны с интеграцией соматосенсорной, зрительной и двигательной информации. Сложные действия, такие как налив напитка во время разговора, требуют одновременной интеграции множества различных процессов восприятия и моторики: должны распознаваться обрабатываемые объекты (стекло, бутылка), что требует сопряженных движений глаз и визуальной обработки; Достигать, хватать и изливать движения должны выполняться плавно; и в то же время язык должен быть услышан, понят, сформулирован и на нем говорят. Для выполнения этих задач мозг нуждается во внутренних представлениях тела, информации о положениях конечностей и представлении о внешнем мире. Эти представления должны, в свою очередь, быть связаны с поступающими визуальными и слуховыми сигналами, а также с планами мозга относительно предполагаемого движения. Ассоциативные кортикальные слои и задняя часть теменной доли играют существенную роль в этих сложных интегративных процессах. В качестве иллюстрации этой роли задняя часть теменной доли активируется не только

хватательные движения, вызванные зрительными стимулами, но также пальпацией невидимого объекта. Поражения зрительных ассоциаций коры и теменной доли могут вызывать различные типы агнозии, то есть сложные нарушения восприятия.

Пациент с агнозией не может распознать объекты или пространственно-временной контекст, несмотря на первичное первичное восприятие (нормальное зрение, слух и соматические ощущения) и моторную функцию (отсутствие слабости). Агнозия может быть зрительной, слуховой, соматосенсорной или пространственной.

Агнозия визуального объекта. Если области визуальной ассоциации повреждены, пациент все еще может понять пространственную структуру знакомых объектов, но больше не может их идентифицировать. Например, бутылку можно правильно нарисовать, но нельзя идентифицируется как бутылка. Другие, более сложные типы зрительной агнозии включают просопагнозию (неспособность распознавать лица) и алексию (неспособность читать).

Соматосенсорные агнозии. Астереогнозия - это неспособность распознать объект одним прикосновением, даже если ощущение не повреждено, и в противном случае объекты можно легко назвать. Asomatognosia - вообще уменьшенная, или даже отсутствующая, способность чувствовать свое собственное тело. Синдром Герстманна состоит в неспособности назвать свои собственные пальцы (агнозия пальцев) наряду с нарушением письма (дисграфия или аграфия), расчетами (дискалькулия или акалькулия) и способность отличать право от левого. Герстманн впервые описал эти результаты в 1924 году у пациента с ишемическим инсультом на территории средней мозговой артерии, поражающего левую теменную долю.

Синдром Балинта. Этот сложный тип агнозии вызван двусторонними теменно-затылочными поражениями. Пациент, первоначально описанный Балинтом, не мог добровольно сфокусировать взгляд на заданной точке пространства. Когда его внимание было направлено на определенный объект, он не мог воспринимать какие-либо другие визуальные стимулы. Он также не мог следить за движущимся объектом глазами (визуальная атаксия).

Пренебрежение. Пациенты иногда обращают меньше внимания на сторону тела или поля зрения, противоположную кортикальному повреждению, или вообще игнорируют его; это называется пренебрежение. Часто сопровождается неосознанием дефицита (анозогнозия). Пренебрежение обычно включает зрение, слух, соматические ощущения, пространственное восприятие и движение одновременно. Причинное повреждение обычно находится в теменной доле неязыкового доминантного (правого) полушария. Пациент с двигательным пренебрежением двигает одну сторону тела очень мало или

совсем не двигается, даже если он не парализован. Сенсорное пренебрежение проявляется в так называемом явлении вымирания: когда экзаменатор одновременно с одинаковой силой стучит по одному и тому же месту на обеих руках, пациент сообщает, что его касались только с одной стороны, даже если все способы касания являются неповрежденными на двусторонней основе. Пациент может по-прежнему ощущать единственное нажатие на руку с ненормальной стороны, но может сообщать, что он ощущался с другой стороны (аллестезия). Аналогичным образом, одновременные двусторонние зрительные или слуховые раздражители будут восприниматься только с одной стороны.

Нормальный и нарушенный контроль поведения, включая социальное поведение

Префронтальная кора. Познание и контроль поведения являются основными функциями областей мультимодальной ассоциации в лобной доле, которые составляют префронтальную кору (Рис. 9.18). Экспериментальная электростимуляция префронтальной коры не вызывает моторного ответа. Эта часть лобной доли необычайно увеличена у приматов, особенно у людей; таким образом, долгое время считалось, что это место высшей психической функции. Лобная корковые поля создают взаимные связи с медиальным ядром таламуса (см. с. 268), через который они получают информацию от гипоталамуса. Они также делают очень обширные связи со всеми другими областями коры головного мозга. Задача префронтальной коры головного мозга - быстрое хранение и анализ объективной и временной информации. Дорсолатеральная префронтальная кора играет важную роль в планировании и контроле поведения, а орбитальная префронтальная кора делает то же самое в планировании и контроле сексуального поведения.

Поражения префронтальной выпуклости. Пациенты с двусторонними префронтальными поражениями едва могут сконцентрироваться на какой-либо задаче и их очень легко отвлечь с помощью любого нового стимула. Они могут выполнять сложные задачи только частично или не выполнять вообще. Они не имеют смысла заблаговременного планирования и не принимают во внимание будущие события или возможные проблемы при выполнении задачи. Они часто жестко придерживаются идеи и не могут адаптироваться к изменяющимся обстоятельствам. В крайних случаях они проявляют упорство, то есть они выполняют одну и ту же задачу снова и снова, всегда с одинаковыми ошибками. Этот дефицит поразительно выявляется с помощью теста сортировки карточек Висконсина, в котором пациент сортирует карточки с различными символами и цветами по некоторому критерию (например, форме) после того, как экзаменатор делает это. Производительность в первом туре обычно относительно нормальная. Экзаменатор подтверждает успех пациента, а затем изменяет критерий сортировки (например, на цвет) без явного указания. Пациент с

предлобным поражением понимает, что задача изменилась примерно так же быстро, как и обычный человек, но продолжает сортировку по старому критерию, несмотря на то, что его немедленно информируют о каждой ошибке.
Заметно сниженный драйв и отсутствие спонтанности также являются характерными клиническими признаками префронтальной дисфункции. Эти недостатки обнаруживаются в результате очень плохой работы теста на беглость слова, когда пациенту дается короткий промежуток времени, чтобы сказать как можно больше слов, начинающихся с определенной буквы алфавита. Пациенты с префронтальными поражениями чувствуют себя плохо, несмотря на относительно нормальную вербальную память. Они плохо справляются и с невербальными тестами: нормальные субъекты могут сделать около 35 снимков за пять минут, пациенты с левым лобным поражением 24, пациенты с правым лобным поражением 15. Поскольку им не хватает спонтанности во всех формах общения, эти пациенты кажутся ленивыми, вялыми и немотивированный. Они пренебрегают многими повседневными делами, проводят утро в постели, не моются, не ухаживают за собой, не одеваются без посторонней помощи и не выполняют никакой обычной работы. Тем не менее, их формальный IQ и долговременная память в основном не повреждены!
Лобно-орбитальные поражения. Социальное и сексуальное поведение контролируется и регулируется очень сложными процессами. Поведение этих типов также является ненормальным у пациентов с поражением лобной доли. В частности, лобно-орбитальные поражения вызывают два характерных типа расстройства личности. Пациенты с псевдодепрессивностью апатичны и безразличны и демонстрируют заметно сниженное влечение, пониженное сексуальное желание и незначительное или полное отсутствие изменений в их эмоциональном состоянии. Пациенты с псевдопсихопатией, с другой стороны, гипоманы и беспокойны в своих движениях, неспособны удерживать подходящее расстояние от других и не имеют нормальных видов торможения. Они демонстрируют заметно повышенный драйв и сексуальное желание. Они не хотят или не могут придерживаться тех же нормальных норм поведения, которым они безоговорочно следовали, прежде чем заболеть.

1 CHAPTER. REFLEXES, MOTION AND SYNDROMES

The motor impulses for voluntary movement are mainly generated in the **precentral gyrus** of the frontal lobe (primary motor cortex, Brodmann area 4) and in the adjacent cortical areas (**first motor neuron**). They travel in the long fiber pathways (mainly the **corticonuclear and corticospinal tracts**/pyramidal pathway), passing through the **brainstem** and down the **spinal cord** to the **anterior horn**, where they make synaptic contact with the **secondmotor neuron**—usually by way of one or more intervening interneurons. The nerve fibers emerging from area 4 and the adjacent cortical areas together make up the **pyramidal tract**, which is the quickest and most direct connection between the primary motor area and the motor neurons of the anterior horn. In addition, other cortical areas (especially the premotor cortex, area 6) and subcortical nuclei (especially the basal ganglia) participate in the neural control of movement. These areas form complex feedback loops with one another and with the primary motor cortex and cerebellum; they exert an influence on the anterior horn cells by way of several distinct fiber pathways in the spinal cord. Their function is mainly to modulate movement and to regulate muscle tone. Impulses generated in the second motor neurons of the motor cranial nerve nuclei and the anterior horn of the spinal cord pass through the **anterior roots**, the **nerve plexuses** (in the cervical and lumbosacral regions), and the **peripheral nerves** on their way to the skeletal muscles. The impulses are conveyed to the muscle cells through the **motor end plates** of the neuromuscular junction. Lesions of the first motor neuron in the brain or spinal cord usually produce **spastic paresis**, while lesions of the second motor neuron in the anterior horn, anterior root, peripheral nerve, or motor end plate usually produce **flaccid paresis**. Motor deficits rarely appear in isolation as the result of a lesion of the nervous system; they are usually accompanied by sensory, autonomic, cognitive, and/or neuropsychological deficits of various kinds, depending on the site and nature of the causative lesion.

Central Components of the Motor System andClinical Syndromes of Lesions Affecting Them

The central portion of the motor system for voluntary movement consists of the *primary motor cortex (area 4)* and the *adjacent cortical areas* (particularly the premotor cortex, area 6), and the *corticobulbar* and *corticospinal tracts* to which these cortical areas give rise (Figs. 1.**1** and 1.**2**).

Motor Cortical Areas

The *primary motor cortex* (precentral gyrus, Fig. 1.**1**) is a band of cortical tissue that lies on the opposite side of the central sulcus from the primary

somatosensory cortex (in the postcentral gyrus) and, like it, extends upward and past the superomedial edge of the hemisphere onto its medial surface. The area representing the throat and larynx lies at the inferior end of the primary motor cortex; above it, in sequence, are the areas representing the face, upper limbs, trunk, and lower limbs (Fig. 1.**2**).

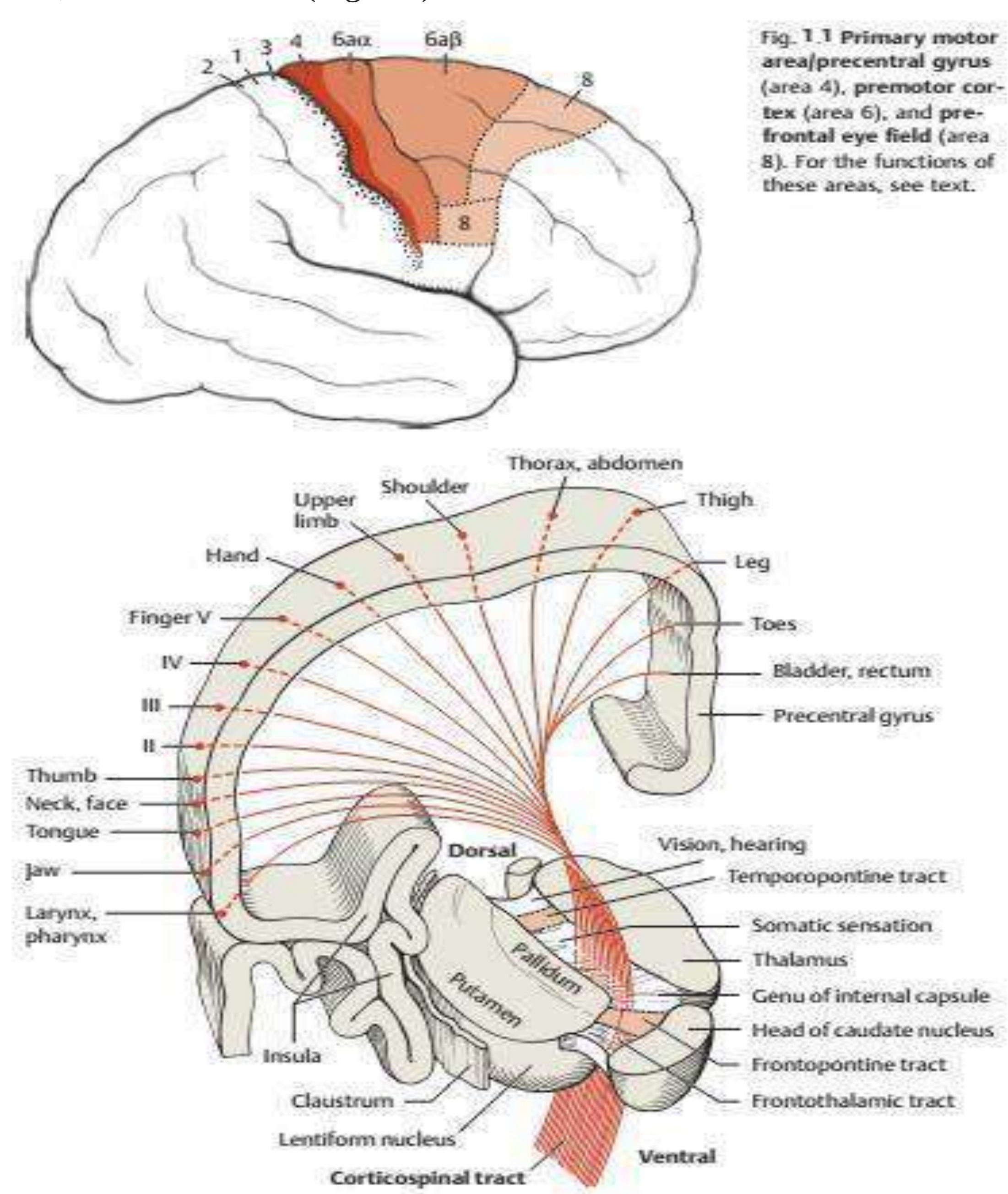


Fig. 1.1 **Primary motor area/precentral gyrus** (area 4), **premotor cortex** (area 6), and **prefrontal eye field** (area 8). For the functions of these areas, see text.

Fig. 1.2 **Course of the pyramidal tract**, upper portion: the corona radiata and internal capsule

This is the inverted "*motor homunculus*," corresponding to the "somatosensory homunculus" of the postcentral gyrus.

Motor neurons are found not only in area 4 but also in the adjacent cortical areas. The fibers mediating fine voluntary movements, however, originate mainly in the precentral gyrus. This is the site of the characteristic, large *pyramidal neurons (Betz cells)*, which lie in the fifth cellular layer of the cortex andsend their rapidly conducting, thickly myelinated axons into the pyramidal

tract. The pyramidal tract was once thought to be entirely composed of Betz cell axons, but it is now known that these account for only 3.44% of its fibers. The largest fiber contingent in fact originates from the smaller pyramidal and fusiform cells of Brodmann areas 4 and 6. Axons derived from area 4 make up about 40% of all pyramidal tract fibers; the remainder come from other frontal areas, from areas 3, 2, and 1 of the parietal somatosensory cortex (sensorimotor area), and from other areas in the parietal lobe (Fig. 1.**1**). The motor neurons of area 4 subserve fine, voluntary movement of the contralateral half of the body; the pyramidal tract is, accordingly, crossed. Direct electrical stimulation of area 4, as during a neurosurgical procedure, generally induces contraction of an individual muscle, while stimulation of area 6 induces more complex and extensive movements, e. g., of an entire upper or lower limb.

Corticospinal Tract (Pyramidal Tract)

This tract originates in the *motor cortex* and travels through the *cerebral whitematter* (corona radiata), the posterior limb of the *internal capsule* (where the fibers lie very close together), the central portion of the *cerebral peduncle* (crus cerebri), the *pons*, and the base (i.e., the anterior portion) of the *medulla*, where the tract is externally evident as a slight protrusion called the pyramid. The medullary pyramids (there is one on either side) give the tract its name. At the lower end of the medulla, 80-85% of the pyramidal fibers cross to the other side in the so-called *decussation of the pyramids*. The fibers that do not cross here descend the spinal cord in the ipsilateral anterior funiculus as the *anteriorcorticospinal tract*; they cross farther down (usually at the level of the segment that they supply) through the anterior commissure of the spinal cord. At cervical and thoracic levels, there are probably also a few fibers that remain uncrossed and innervate ipsilateral motor neurons in the anterior horn, so that the nuchal and truncal musculature receives a bilateral cortical innervation. The majority of pyramidal tract fibers cross in the decussation of the pyramids, then descend the spinal cord in the contralateral lateral funiculus as the *lateral corticospinal tract.* This tract shrinks in cross-sectional area as it travels down the cord, because some of its fibers terminate in each segment along the way. About 90% of all pyramidal tract fibers end in synapses onto interneurons, which then transmit the motor impulses onward to the large α motor neurons of the anterior horn, as well as to the smaller γ motor neurons (Fig. 1.**3**).

Corticonuclear (Corticobulbar) Tract

Some of the fibers of the pyramidal tract branch off from the main mass of the tract as it passes through the midbrain and then take a more dorsal course toward the motor cranial nerve nuclei. The fibers supplying these brainstem nuclei are partly crossed and partly uncrossed. The nuclei receiving pyramidal tract input are the ones that mediate voluntary movements of the cranial musculature through cranial nerves V (the trigeminal nerve), VII (the facial nerve), IX, X, and XI (the glossopharyngeal, vagus, and accessory nerves), and XII (the hypoglossal nerve).

Corticomesencephalic tract.

There is also a contingent of fibers traveling together with the corticonuclear tract that arises, not in areas 4 and 6, but rather in area 8, the frontal eye field (Figs. 1.**1** and 1.**3**). The impulses in these fibers mediate conjugate eye movements, which are a complex motor process.Because of its special origin and function, the pathway originating in the frontal eye fields has a separate name (the corticomesencephalic tract), though most authors consider it a part of the corticonuclear tract. The corticomesencephalic tract runs in tandem with the pyramidal tract (just rostral to it, in the posterior limb of the internal capsule) and then heads dorsally toward the nuclei of the cranial nerves that mediate eye movements, i.e., cranial nerves III, IV, and VI (the oculomotor, trochlear, and abducens nerves). Area 8 innervates the eye muscles exclusively in synergistic fashion, rather than individually. Stimulation of area 8 induces conjugate gaze deviation to the opposite side. The fibers of the corticomesencephalic tract do not terminate directly onto the motor neurons of cranial nerve nuclei III, IV, and VI.

Other Central Components of the Motor System

A number of central pathways beside the pyramidal tract play major roles in the control of motor function (Fig. 1.**4**). One important group of fibers (the **corticopontocerebellar tract**) conveys information from the cerebral cortex to the cerebellum, whose output in turn modulates planned movements. Other fibers travel from the cortex to the **basal ganglia** (mainly the corpus striatum = caudate nucleus and putamen), the **substantianigra**, the brainstem **reticular formation**, and other nuclei (e. g., in the midbrain tectum). In each of these structures, the impulses are processed and conveyed onward, via interneurons, to efferent tracts that project to the motor neurons of the anterior horn—the tectospinal, rubrospinal, reticulospinal, vestibulospinal, and other tracts (Fig. 1.**5**). These tracts enable the cerebellum, basal ganglia, and brainstem motor nuclei to influence motor function in the spinal cord.

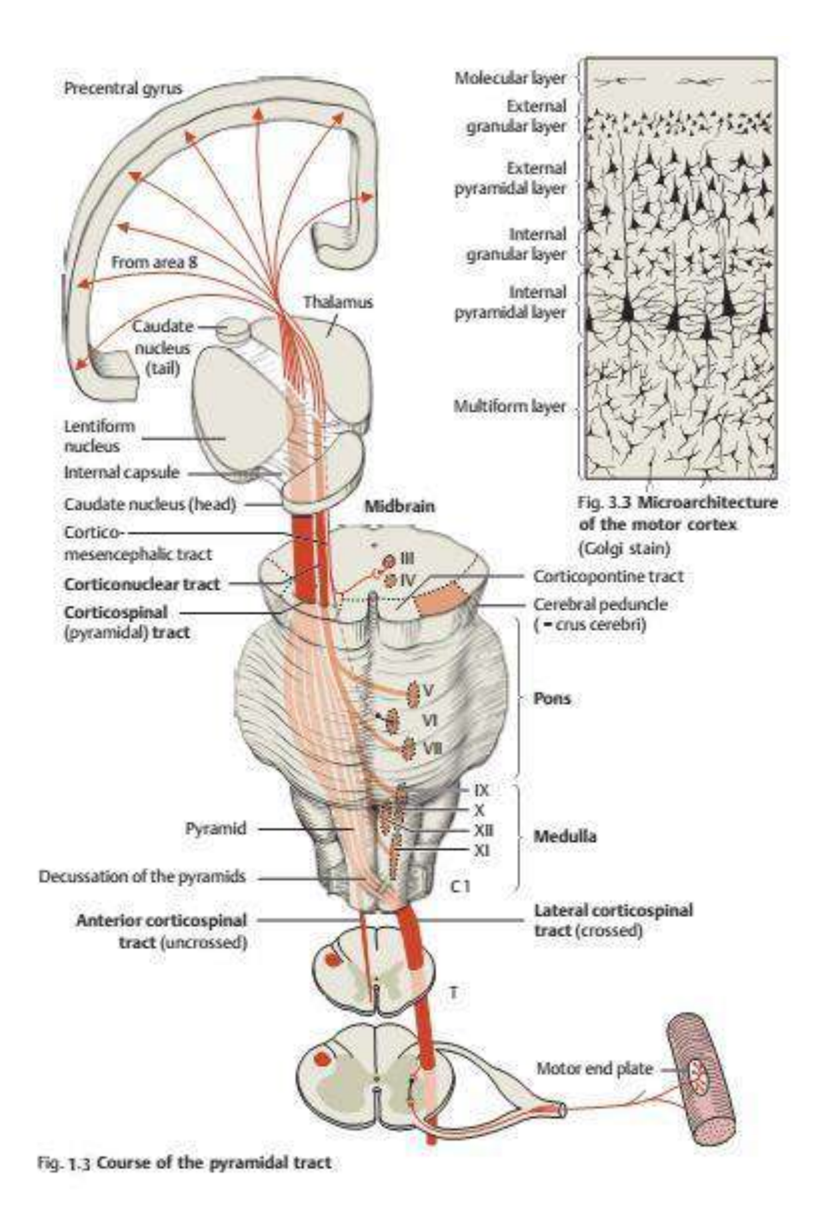


Fig. 3.3 **Microarchitecture of the motor cortex** (Golgi stain)

Fig. 1.3 **Course of the pyramidal tract**

Lateral and medial motor tracts in the spinal cord. The motor tracts in the spinal cord are anatomically and functionally segregated into two groups: a *lateralgroup*, comprising the corticospinal and rubrospinal tracts, and a *medial group*, comprising the reticulospinal, vestibulospinal, and tectospinal tracts (Kuypers, 1985). The lateral tracts mainly project to the distal musculature (especially in the upper limbs) and also make short propriospinal connections. They are primarily responsible for voluntary movements of the forearms and hands, i.e., for precise, highly differentiated, fine motor control. The medial tracts, in contrast, innervate motor neurons lying more medially in the anterior horn and make relatively long propriospinal connections. They are primarily responsible for movements of the trunk and lower limbs (*stance and gait*).

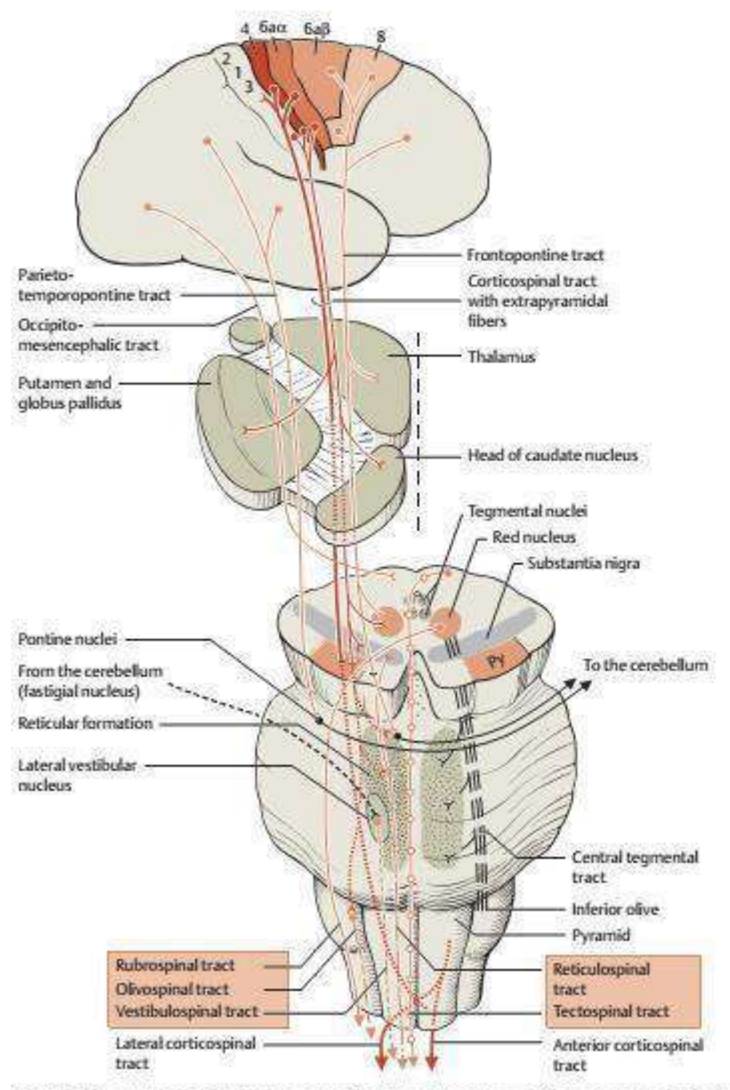


Fig. 1.4 **Brain structures involved in motor function and the descending tracts that originate in them**

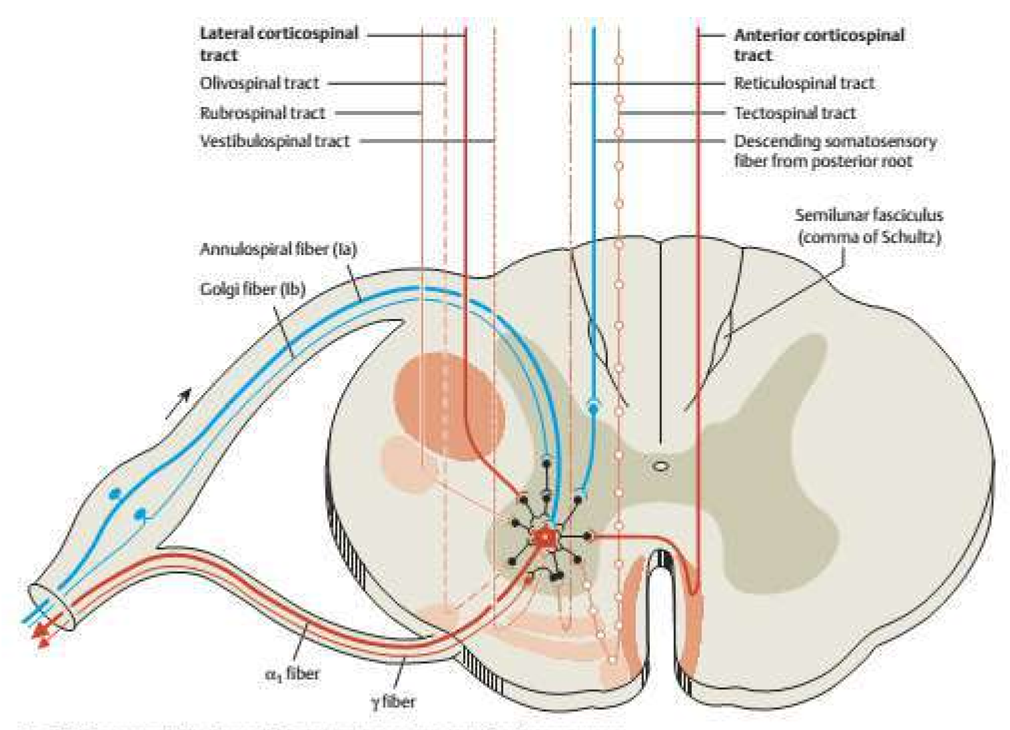


Fig. 1.5 Synapses of the descending motor tracts onto anterior horn neurons

Lesions of Central Motor PathwaysPathogenesis of central spastic paresis. In the acute phase of a lesion of the corticospinal tract, the deep tendon reflexes are hypoactive and there is flaccid weakness of the muscles. The reflexes return a few days or weeks later and become hyperactive, because the muscle spindles respond more sensitively to stretch than normal, particularly in the upper limb flexors and the lower limb extensors. This hypersensitivity is due to a loss of descending central inhibitory control of the fusimotor cells (γ motor neurons) that innervate the muscle spindles. The intrafusal muscle fibers are, therefore, permanently activated (prestretched) and respond more readily than normal to further stretching of the muscle. A disturbance of the *regulatory circuit for muscle length* probably occurs, in which the upper limb flexors and lower limb extensors are set to an abnormally short target length. The result is *spastic increased tone* and *hyperreflexia*, as well as so-called *pyramidal tract signs* and *clonus*. Among the pyramidal tract signs are certain well-known findings in the fingers and toes, such as the *Babinski sign* (tonic extension of the big toe in response to stroking of the sole of the foot). Spastic paresis is always due to a lesion of the central nervous system (brain and/or spinal cord) and is more pronounced when both the lateral and the medial descending tracts are damaged (e. g., in a spinal cord lesion). The pathophysiology of spasticity is still poorly understood, but the *accessorymotor pathways* clearly play an important role, because an isolated, purely cortical lesion does not cause spasticity.

Syndrome of central spastic paresis.

This syndrome consists of:

- Diminished muscular strength and impaired fine motor control

- Spastic increased tone
- Abnormally brisk stretch reflexes, possibly with clonus
- Hypoactivity or absence of exteroceptive reflexes (abdominal, plantar, and cremasteric reflexes)
- Pathological reflexes (Babinski, Oppenheim, Gordon, and Mendel-Bekhterev reflexes, as well as disinhibition of the flight response), and
- Preserved muscle bulk (initially)

Localization of Lesions in the Central Motor System

A lesion involving the **cerebral cortex** (**a** in Fig. 1.**6**), such as a tumor, an infarct, or a traumatic injury, causes weakness of part of the body on the opposite side. Hemiparesis is seen in the face and hand (*brachiofacial weakness*) more frequently than elsewhere, because these parts of the body have a large cortical representation. The typical clinical finding

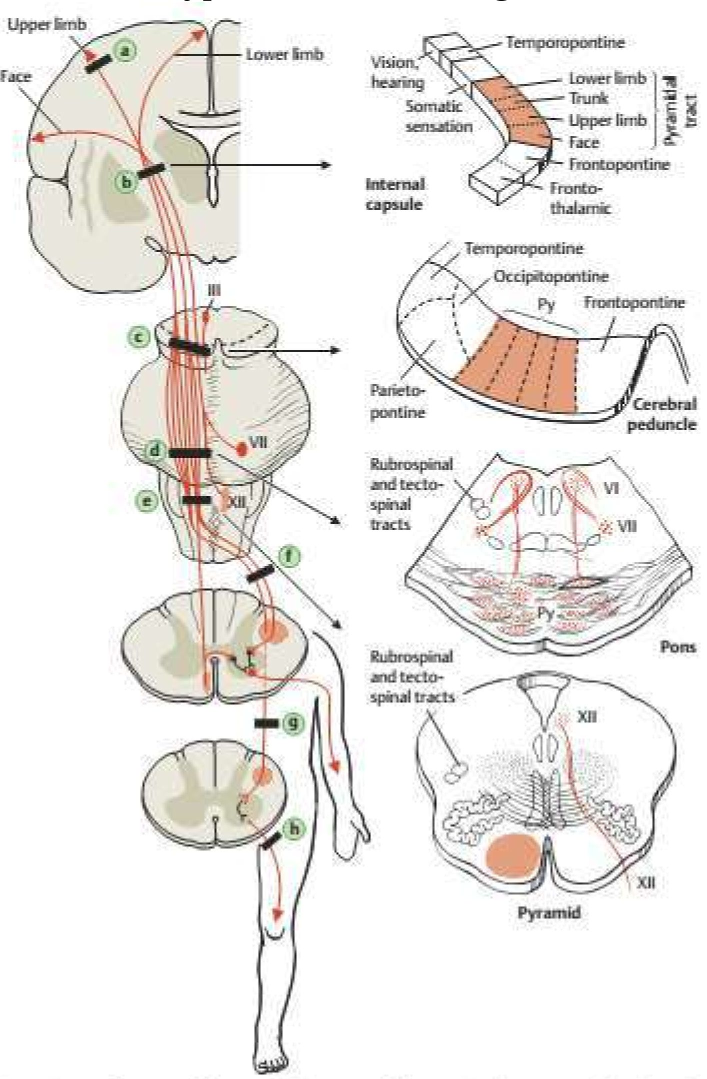


Fig. 1.6 **Sites of potential lesions of the pyramidal tract.** For the corresponding clinical syndromes, see text.

associated with a lesion in site (**a**) is a predominantly distal paresis of the upper limb, most serious functional consequence of which is an impairment of fine motor control. The weakness is incomplete (paresis rather than plegia), and it is

flaccid, rather than spastic, because the accessory (nonpyramidal) motor pathways are largely spared. An irritative lesion at site (**a**) can cause focal (jacksonian) seizures (which are described further in neurology textbooks). If the **internal capsule** (**b** in Fig. 1.**6**) is involved (e. g., by hemorrhage or ischemia), there will be a *contralateral spastic hemiplegia*—lesions at this level affect both pyramidal and nonpyramidal fibers, because fibers of the two types are in close proximity here. The corticonuclear tract is involved as well, so that a contralateral *facial palsy* results, perhaps accompanied by a central *hypoglossal nerve palsy*. No other cranial nerve deficits are seen, however, because the remaining motor cranial nerve nuclei are bilaterally innervated. The contralateral paresis is flaccid at first (in the "shock phase") but becomes spastic within hours or days because of concomitant damage to nonpyramidal fibers. Lesions at the **level of the cerebral peduncle** (**c** in Fig. 1.**6**), such as a vascular process, a hemorrhage, or a tumor, produce contralateral *spastic hemiparesis*, possibly accompanied by an ipsilateral oculomotor nerve palsy.

Pontine lesions involving the pyramidal tract (**d** in Fig. 1.**6**; e. g., a tumor, brainstem ischemia, a hemorrhage) cause *contralateral* or possibly *bilateral hemiparesis.* Typically, not all of the fibers of the pyramidal tract are involved, because its fibers are spread over a wider cross-sectional area at the pontine level than elsewhere (e. g., at the level of the internal capsule). Fibers innervating the facial and hypoglossal nuclei have already moved to a more dorsal position before reaching this level; thus, an accompanying central facial or hypoglossal palsy is rare, though there may be an accompanying ipsilateral trigeminal nerve deficit or abducens palsy.

A lesion of the **medullary pyramid** (**e** in Fig. 1.6; usually a tumor) can damage the pyramidal tract fibers in isolation, as the nonpyramidal fibers are further dorsal at this level. *Flaccid contralateral hemiparesis* is a possible result. The weakness is less than total (i.e., paresis rather than plegia), because the remaining descending pathways are preserved.

Lesions of the pyramidal tract in the spinal cord. A lesion affecting the pyramidal tract at a **cervical** level (**f** Fig. 1.**6**; e. g., a tumor, myelitis, trauma) causes *ipsilateral spastic hemiplegia*: ipsilateral because the tract has already crossed at a higher level, and spastic because it contains nonpyramidal as well as pyramidal fibers at this level. A bilateral lesion in the upper cervical spinal cord can cause quadriparesis or quadriplegia. A lesion affecting the pyramidal tract in the **thoracic** spinal cord (**g** in Fig. 1.**6**; e. g., trauma, myelitis) causes spastic ipsilateral monoplegia of the lower limb. Bilateral involvement causes paraplegia.

Peripheral Components of the Motor System and Clinical Syndromes of Lesions Affecting Them

The peripheral portion of the motor system comprises the motor cranial nerve nuclei of the brainstem, the motor anterior horn cells of the spinal cord, the

anterior roots, the cervical and lumbosacral nerve plexuses, the peripheral nerves, and the motor end plates in skeletal muscle.

Anterior horn cells (α*and γmotor neurons).* The fibers not only of the pyramidal tract but also of the nonpyramidal descending pathways (the reticulospinal, tectospinal, vestibulospinal, and rubrospinal tracts, among others), as well as afferent fibers from the posterior roots, terminate on the cell bodies or dendrites of the larger and smaller α motor neurons. Fibers of all of these types also make synaptic contact with the small γ motor neurons, partly directly, and partly through intervening interneurons and the association and commissural neurons of the intrinsic neuronal apparatus of the spinal cord (Fig. 3.**6**). Some of these synapses are excitatory, others inhibitory. The thin, unmyelinated neurites of the γ motor neurons innervate the intrafusal muscle fibers. In contrast to the pseudounipolar neurons of the spinal ganglia, the anterior horn cells are multipolar. Their dendrites receive synaptic contact from a wide variety of afferent and efferent systems (Fig. 3.**6**). The functional groups and nuclear columns of neurons in the anterior horn are not separated from one another by anatomically discernible borders. In the cervical spinal cord, the motor neurons for the upper limbs lie in the lateral portion of the gray matter of the anterior horn; those for the truncal muscles lie in its medial portion. The same somatotopic principle applies in the lumbar spinal cord, where the lower limbs are represented laterally, the trunk medially.

Inhibition of anterior horn cells by Renshaw cells . Among the various types of interneurons of the anterior horn, the Renshaw cells deserve special mention. These small cells receive synaptic contact from collateral axons of the large α motor neurons. Their axons then project back onto the anterior horn cells and inhibit their activity. Renshaw inhibition is an example of a spinal negative feedback loop that stabilizes the activity of motor neurons.

Anterior roots. The neurites of the motor neurons exit the anterior aspect of the spinal cord as rootlets (fila radicularia) and join together, forming the anterior roots. Each anterior root joins the corresponding posterior root just distal to the dorsal root ganglion to form a spinal nerve, which then exits the spinal canal through the intervertebral foramen.

Peripheral nerve and motor end plate. There is one pair of spinal nerves for each segment of the body. The spinal nerves contain afferent somatosensory fibers, efferent somatic motor fibers, efferent autonomic fibers from the lateral horns of the spinal gray matter, and afferent autonomic fibers. At cervical and lumbosacral levels, the spinal nerves join to form the nerve plexuses, which, in turn, give rise to the peripheral nerves that innervate the musculature of the neck and limbs. The thick, myelinated, rapidly conducting neurites of the large α motor neurons are called α1 fibers. These fibers travel to the working musculature, where they divide into a highly variable number of branches that

terminate on muscle fibers. Synaptic impulse transmission occurs at the neuromuscular junctions (motor end plates).
Motor unit. An anterior horn cell, its neurites, and the muscle fibers it innervates are collectively termed a motor unit (Sherrington). Each motor unit constitutes the final common pathway for movement-related impulses arriving at the anterior horn cell from higher levels: its activity is influenced by impulses in a wide variety of motor tracts that originate in different areas of the brain, as well as by impulses derived from intrasegmental and intersegmental reflex neurons of the spinal cord. All of these movement-related impulses are integrated in the motor unit, and the result of this integration is transmitted to the muscle fibers. Muscles participating in finely differentiated movements are supplied by a large number of anterior horn cells, each of which innervates only a few (520) muscle fibers; such muscles are thus composed of *small motor units*. In contrast, large muscles that contract in relatively undifferentiated fashion, such as the gluteal muscles, are supplied by relatively few anterior horn cells, each of which innervates 100500 muscle fibers (*large motor units*).

Clinical Syndromes of Motor Unit Lesions

Flaccid paralysis is caused by interruption of motor units at any site, be it in the anterior horn, one or more anterior roots, a nerve plexus, or a peripheral nerve. Motor unit damage cuts off the muscle fibers in the motor unit from both voluntary and reflex innervation. The affected muscles are extremely weak (*plegic*), and there is a marked diminution of muscle tone (*hypotonia*), as well as a loss of reflexes (*areflexia*) because the monosynaptic stretch reflex loop has been interrupted. Muscle atrophy sets in within a few weeks, as the muscle is gradually replaced by connective tissue; after months or years of progressive atrophy, this replacement may be complete. Thus, the anterior horn cells exert a trophic influence on muscle fibers, which is necessary for the maintenance of their normal structure and function.

The syndrome of flaccid paralysis consists of the following:

- Diminution of raw strength
- Hypotonia or atonia of the musculature
- Hyporeflexia or areflexia
- Muscle atrophy

The lesion can usually be localized more specifically to the anterior horn, the anterior root(s), the nerve plexus, or the peripheral nerve with the aid of electromyography and electroneurography (nerve conduction studies). If paralysis in a limb or limbs is accompanied by somatosensory and autonomic deficits, then the lesion is presumably distal to the nerve roots and is thus located either in the nerve plexus or in the peripheral nerve. Flaccid paralysis is only rarely due to a cortical lesion; in such cases, the reflexes are preserved or even exaggerated, and the muscle tone is normal or increased.

Complex Clinical Syndromes due to Lesions ofSpecific Components of the Nervous System

Damage to individual components of the nervous system generally does not cause an isolated motor deficit of the kind described up to this point. Rather, motor deficits are usually accompanied by somatosensory, special sensory, autonomic, cognitive, and/or neuropsychological deficits of variable type and extent depending on the site and extent of the lesion. The complex clinical syndromes due to lesions in specific regions of the brain (telencephalon, diencephalon, basal ganglia, limbic system, cerebellum, and brainstem) will be described in the corresponding chapters. In this section, we will present the typical syndromes arising from lesions of the spinal cord, nerve roots, plexuses, peripheral nerves, motor end plates, and musculature.

Spinal Cord Syndromes

Because the spinal cord contains motor, sensory, and autonomic fibers and nuclei in a tight spatial relationship with one another, lesions of the spinal cord can cause a wide variety of neurological deficits, which can be combined with each other in many different ways. Careful clinical examination usually enables highly precise localization of the lesion, but only if the examiner possesses adequate knowledge of the anatomy of the relevant motor, sensory, and autonomic pathways.

General anatomical preliminaries. The spinal cord, like the brain, is composed of gray matter and white matter. The white matter contains ascending and descending fiber tracts, while the gray matter contains neurons of different kinds: the anterior horns contain mostly motor neurons (see above), the lateral horns mostly autonomic neurons, and the posterior horns mostly somatosensory neurons participating in a number of different afferent pathways (see below). In addition, the spinal cord contains an intrinsic neuronal apparatus consisting of interneurons, association neurons, and commissural neurons, whose processes ascend and descend in the fasciculus proprius. In the adult, the spinal cord is shorter than the vertebral column: it extends from the craniocervical junction to about the level of the intervertebral disk between the first and second lumbar vertebrae (L12); this must be borne in mind when localizing the level of a spinal process). The segments of the neural tube (primitive spinal cord) correspond to those of the vertebral column only up to the third month of gestation, after which the growth of the spine progressively outstrips that of the spinal cord. The nerve roots, however, still exit from the spinal canal at the numerically corresponding levels, so that the lower thoracic and lumbar roots must travel an increasingly long distance through the subarachnoid space to reach the intervertebral foramina through which they exit. The spinal cord ends as the **conus medullaris** (or conus terminalis) at the L1 or L2 level (rarely at L3). Below this level, the lumbar sac (theca) contains only nerve root filaments, the so-called **cauda equina** (horse's tail). The fanlike filaments of the nerve roots still display the original metameric structure of the spinal cord, but the cord itself shows no segmental division. At two sites, however, the spinal cord is somewhat swollen, namely at the **cervical** and **lumbar enlargements**. The

former contains the segments corresponding to the upper limbs (C4-T1), which form the brachial plexus; the latter contains the ones for the lower limbs (L2S3), which form the lumbosacral plexus.

Spinal cord lesions occasionally affect only the white matter (e. g., posterior column lesions) or only the gray matter (e. g., acute poliomyelitis), but more often affect both. In the following paragraphs, the manifestations of typical spinal cord syndromes will be presented from a topical point of view. For completeness, a number of syndromes characterized primarily or exclusively by somatosensory deficits will also be presented here.

Syndromes due to Lesions of Individual Spinal Tracts and NuclearAreas and the Associated Peripheral Nerves

Syndrome of the dorsal root ganglion (Fig. 1.7). Infection of one or more spinal ganglia by a neurotropic virus occurs most commonly in the thoracic region and causes painful erythema of the corresponding dermatome(s), followed by the formation of a variable number of cutaneous vesicles. This clinical picture, called **herpes zoster**, is associated with very unpleasant, stabbing pain and paresthesiae in the affected area. The infection may pass from the spinal ganglia into the spinal cord itself, but, if it does, it usually remains confined to a small area within the cord. Involvement of the anterior horns causing flaccid paresis is rare, and hemiparesis or paraparesis is even rarer. Electromyography can demonstrate a segmental motor deficit in up to 2/3 of all cases, but, because herpes zoster is usually found in the thoracic area, the deficit tends to be functionally insignificant, and may escape the patient's

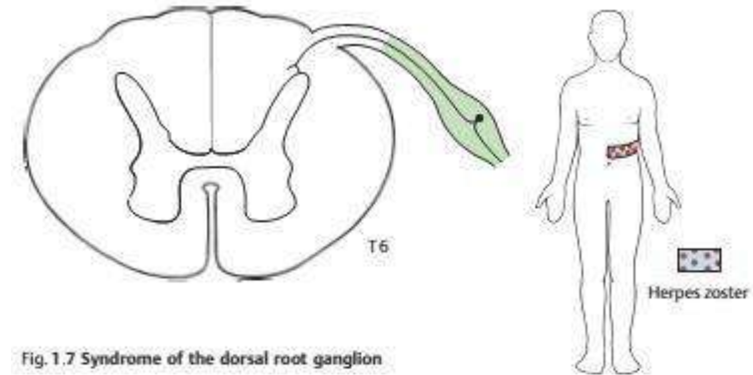


Fig. 1.7 Syndrome of the dorsal root ganglion

notice. In some cases, the cutaneous lesion is absent (herpes sine herpete). Herpes zoster is relatively common, with an incidence of 35 cases per 1000 persons per year; immunocompromised individuals (e. g., with AIDS, malignancy, or immunosuppression) are at elevated risk. Treatment with topical dermatological medication as well as aciclovir, or another specific virustatic agent, is recommended. Even with appropriate treatment, postherpetic neuralgia in the affected area is a not uncommon complication. It can be treated symptomatically with various medications, including carbamazepine and gabapentin.

Posterior root syndrome (Fig. 1.**8**). If two or more adjacent posterior roots are completely divided, sensation in the corresponding dermatomes is partially or totally lost. Incomplete posterior root lesions affect different sensory modalities to variable extents, with pain sensation usually being most strongly affected. Because the lesion interrupts the peripheral reflex arc, the sensory deficit is accompanied by hypotonia and hyporeflexia or areflexia in the muscles supplied by the affected roots. These typical deficits are produced only if multiple adjacent roots are affected.

Posterior column syndrome (Fig. 1.**9**). The posterior columns can be secondarily involved by pathological processes affecting the dorsal root ganglion cells and the posterior roots. Lesions of the posterior columns typically impair position and vibration sense, discrimination, and stereognosis; they also produce a positive Romberg sign, as well as gait ataxia that worsens significantly when the eyes are closed (unlike cerebellar ataxia, which does not). Posterior column lesions also often produce hypersensitivity to pain. Possible causes include vitamin B12 deficiency (e. g., in "funicular myelosis"; see below), AIDS-associated vacuolar myelopathy, and spinal cord compression (e. g., in cervical spinal stenosis). Tabes dorsalis due to syphilis is rare in North America and Western Europe but is an increasingly common type of posterior column disturbance in other parts of the world.

Posterior horn syndrome (Fig. 1.10) can be a clinical manifestation of syringomyelia, hematomyelia, and some intramedullary spinal cord tumors, among other conditions. Like posterior root lesions, posterior horn lesions produce a segmental somatosensory deficit; yet, rather than impairing all sensory modalities like posterior root lesions, posterior horn lesions spare the modalities subserved by the posterior columns, i.e., epicritic and proprioceptive sense. "Only" pain and temperature sensation are lost in the corresponding ipsilateral segments, because these modalities are conducted centrally through a second neuron in the posterior horn (whose axon ascends in the lateral spinothalamic tract). Loss of pain and temperature sensation with sparing of posterior column sense is called a *dissociated somatosensory deficit.* There may be spontaneous pain (deafferentation pain) in the analgesic area. Pain and temperature sensation are intact below the level of the lesion, as the lateral spinothalamic tract, lying in the anterolateral funiculus, is undamaged and continues to conduct these modalities centrally.

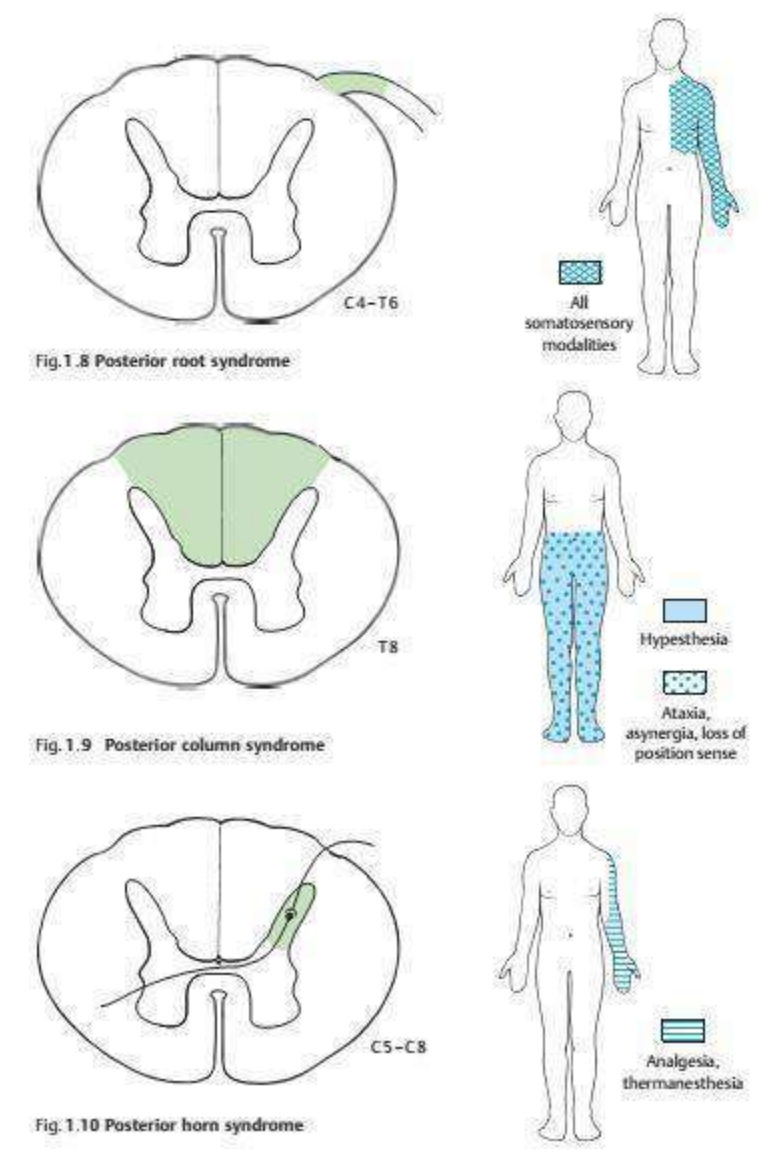


Fig. 1.8 Posterior root syndrome

Fig. 1.9 Posterior column syndrome

Fig. 1.10 Posterior horn syndrome

Gray matter syndrome (Fig. 1.**11**). Damage to the central gray matter of the spinal cord by syringomyelia, hematomyelia, intramedullary spinal cord tumors, or other processes interrupts all of the fiber pathways passing through the gray matter. The most prominently affected fibers are those that originate in posterior horn cells and conduct coarse pressure, touch, pain, and temperature sensation; these fibers decussate in the central gray matter and then ascend in the anterior and lateral spinothalamic tracts. A lesion affecting them produces a bilateral dissociated sensory deficit in the cutaneous area supplied by the damaged fibers. **Syringomyelia** is characterized by the formation of one or more fluid-filled cavities in the spinal cord; the analogous disease in the brainstem is called syringobulbia. The cavities, called *syringes*, can be formed by a number of different mechanisms and are distributed in different characteristic patterns depending on their mechanism of formation. Some syringes are an expansion of the central canal of the spinal cord, which may or may not communicate with the fourth ventricle; others are a hollowing-out of the parenchyma and are separate from the central canal. The term "hydromyelia" is sometimes used

loosely for communicating syringes of the central canal, but it properly refers to an idiopathic, congenital variant of syringomyelia in which the syrinx communicates with the subarachnoid space, and should only be used in this sense. Syringomyelia most commonly affects the cervical spinal cord, typically producing loss of pain and temperature sensation in the shoulders and upper limbs. A progressively expanding syrinx can damage the long tracts of the spinal cord, producing spastic paraparesis and disturbances of bladder, bowel, and sexual function. Syringobulbia often causes unilateral atrophy of the tongue, hypalgesia or analgesia of the face, and various types of nystagmus depending on the site and configuration of the syrinx.

The **syndrome of combined lesions of the posterior columns and corticospinaltracts (funicular myelosis)** (Fig. 1.**12**) is most commonly produced by vitamin B 12 deficiency due to a lack of gastric intrinsic factor (e. g., in atrophic gastritis), and is known in such cases as “subacute combined degeneration,” or SCD. Foci of demyelination are found in the cervical and thoracic regions in the posterior columns (70-80%), and somewhat less commonly in the pyramidal tracts (40-50%), while the gray matter is usually spared. Posterior column damage causes loss of position and vibration sense in the lower limbs, resulting in spinal ataxia and a

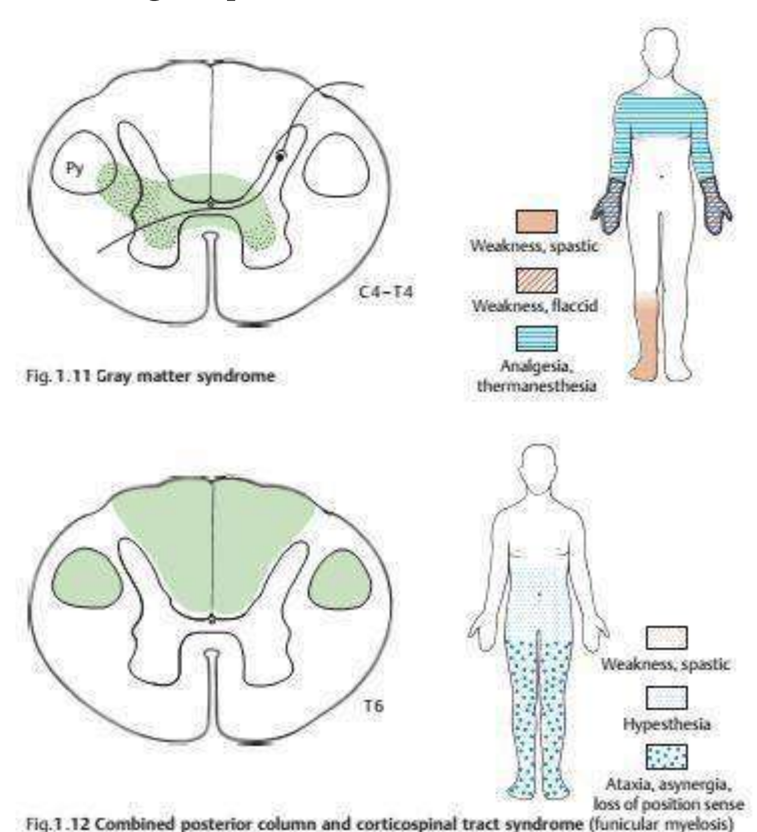


Fig. 1.11 Gray matter syndrome

Fig.1.12 Combined posterior column and corticospinal tract syndrome (funicular myelosis)

positive Romberg sign (unstable stance with eyes closed). The accompanying pyramidal tract damage causes spastic paraparesis with hyperreflexia and bilateral Babinski signs.

Anterior horn syndrome (Fig. 1.**13**). Both acute poliomyelitis and spinal muscle atrophy of various types specifically affect the anterior horn cells, particularly in the cervical and lumbar enlargements of the spinal cord. In **poliomyelitis** (a viral infection), a variable number of anterior horn cells are acutely and irreversibly lost, mainly in the lumbar region, causing flaccid paresis of the muscles in the corresponding segments. Proximal muscles tend to be more strongly affected than distal ones. The muscles become atrophic and, in severe cases, may be completely replaced by connective tissue and fat. It is rare for all of the muscles of a limb to be affected, because the anterior horn cells are arranged in long vertical columns within the spinal cord.

Combined anterior horn and pyramidal tract syndrome (Fig. 1.**14**) is seen in **amyotrophic lateral sclerosis** as the result of degeneration of both cortical and spinal motor neurons. The clinical picture is a combination of flaccid and spastic paresis. Muscle atrophy, appearing early in the course of the disease, is generally so severe that the deep tendon reflexes would ordinarily be absent, if only the lower motor neurons were affected. Yet, because of the simultaneous damage of the upper motor neurons (with consequent pyramidal tract degeneration and spasticity), the reflexes often remain elicitable and may even be exaggerated. Accompanying degeneration of the motor cranial nerve nuclei can cause dysarthria and dysphagia (progressive bulbar palsy).

Syndrome of the corticospinal tracts (Fig. 1.**15**). Loss of cortical motor neurons is followed by degeneration of the corticospinal tracts in a number of different diseases, including **primary lateral sclerosis** (a variant of amyotrophic lateral sclerosis) and the rarer form of hereditary **spastic spinal paralysis**. The most common subform of this disease is due to a mutation of the gene for an ATPase of the AAA family on chromosome 2; the disease appears in childhood and progresses slowly thereafter. Patients complain initially of a feeling of heaviness, then of weakness in the lower limbs. Spastic paraparesis with a spastic gait disturbance gradually develops and worsens. The reflexes are brisker than normal. Spastic paresis of the upper limbs does not develop until much later.

Syndrome of combined involvement of the posterior columns, spinocerebellartracts, and (possibly) pyramidal tracts (Fig. 1.**16**). When the pathological process affects all of these systems, the differential diagnosis should include spinocerebellar ataxia of Friedreich type, the axonal form of a hereditary neuropathy (HSMN II), and other ataxias. Characteristic clinical manifestations are produced by the lesions in each of the involved systems. **Friedreich ataxia** begins before age 20 with loss of dorsal root ganglion cells, leading to posterior column degeneration. The clinical result is an impairment of position sense, two point discrimination, and stereognosis, with spinal ataxia and a positive Romberg sign. Pain and temperature sense are largely or completely spared. The ataxia is severe, because both the posterior columns and the spinocerebellar tracts are involved; it is evident when the patient tries to walk,

stand, or sit, as well as in the fingernosefinger and heelkneeshin tests. The patient's gait is uncoordinated, with festination, and also becomes spastic over time as the pyramidal tracts progressively degenerate. About half of all patients manifest skeletal deformities such as scoliosis or pes cavus (the so-called "Friedreich foot").

According to Harding, Friedreich ataxia can be diagnosed when the following clinical criteria are met:

- Progressive ataxia of no other known cause, beginning before age 25 years
- Autosomal recessive inheritance
- Absent deep tendon reflexes in the lower limbs
- Posterior column disturbance
- Dysarthria within five years of onset

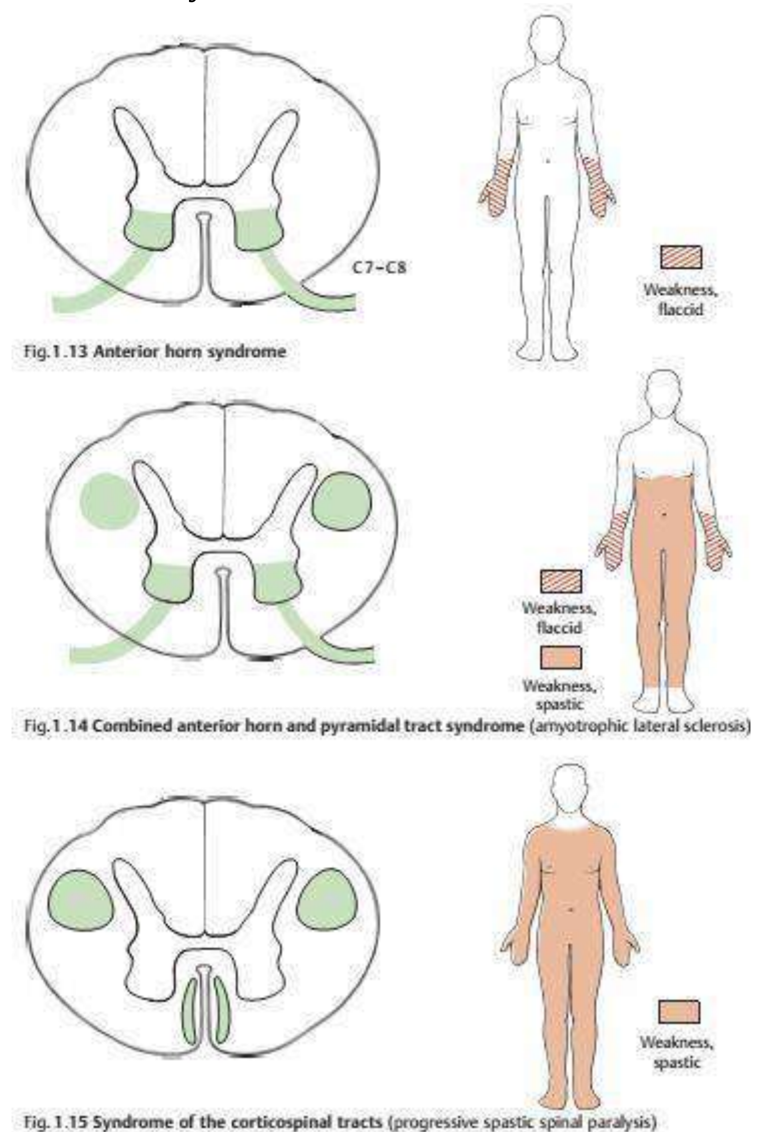


Fig. 1.13 Anterior horn syndrome

Fig. 1.14 Combined anterior horn and pyramidal tract syndrome (amyotrophic lateral sclerosis)

Fig. 1.15 Syndrome of the corticospinal tracts (progressive spastic spinal paralysis)

The diagnosis can be definitively established by molecular genetic testing to reveal the underlying genetic defect, a trinucleotide expansion on chromosome 9.

The **spinal cord hemisection syndrome** (BrownSéquard syndrome, Fig. 1.**17**) is rare and usually incomplete; its most common causes are spinal trauma and cervical disk herniation. Interruption of the descending motor pathways on one side of the spinal cord causes an initially flaccid, ipsilateral paresis below the level of the lesion (spinal shock), which later becomes spastic and is accompanied by hyperreflexia, Babinski signs, and vasomotor disturbances. At the same time, the interruption of the posterior columns on one side of the spinal cord causes ipsilateral loss of position sense, vibration sense, and tactile discrimination below the level of the lesion. The ataxia that would normally be caused by the posterior column lesion cannot be demonstrated because of the coexisting ipsilateral paresis. Pain and temperature sensation are spared on the side of the lesion, because the fibers subserving these modalities have already crossed to the other side to ascend in the lateral spinothalamic tract, but pain and temperature sensation are lost *contralaterally* below the level of the lesion, because the ipsilateral (crossed) spinothalamic tracts are interrupted. Simple tactile sensation is not impaired, as this modality is subserved by two different fiber pathways: the posterior columns (uncrossed) and the anterior spinothalamic tract (crossed). Hemisection of the cord leaves one of these two pathways intact for tactile sensation on either side of the body—the contralateral posterior columns for the side contralateral to the lesion, and the contralateral anterior spinothalamic tract for the side ipsilateral to it.

Aside from the interruption of the long tracts, the anterior horn cells may be damaged to a variable extent at the level of the lesion, possibly causing flaccid paresis. Irritation of the posterior roots may also cause paresthesiae or radicular pain in the corresponding dermatomes at the upper border of the sensory disturbance.

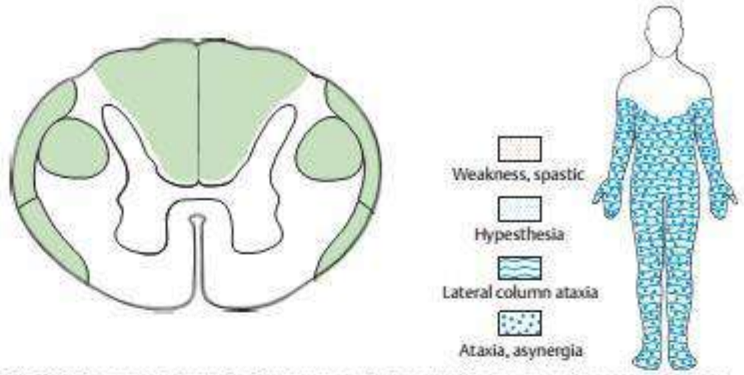


Fig. 1.16 Syndrome of combined involvement of the posterior columns, spinocerebellar tracts, and (possibly) pyramidal tracts

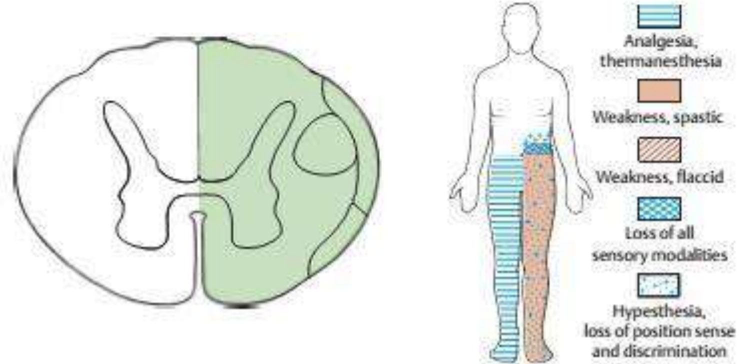


Fig. 1.17 Spinal cord hemisection syndrome (Brown-Séquard syndrome)

Reflexes

- Tendon or muscle stretch reflexes
- Superficial reflexes
- Primitive reflexes

Reflexes are an important part of the neurological examination and require some, but minimal, cooperation from the patient. They are *objective* evidence of the state of the nervous system.

TENDON OR MUSCLE STRETCH REFLEXES Examination of a tendon reflex is the examination of the **reflex arc** and a number of **suprasegmental systems** that inhibit, condition, and modify the quality of the reflex. The segmental reflex arc is made up of an afferent and efferent system. The afferent system has its cells in the posterior root ganglion, and its receptors are the muscle spindles and Golgi tendon organ. The arc is monosynaptic, and the efferent fibers arise from the anterior horn cells. There are both gamma (to the muscle spindles) and alpha (to the motor end plates) efferent
fibers, and both are governed by suprasegmental systems. Some people have no tendon reflexes anywhere. A *single* absent tendon reflex (except for the jaw jerk) is an abnormal reflex. The disease is in the arc and is most commonly in the nerve or root. Diseases of muscle, nerve, root, or cord can abolish the tendon

reflex. Tendon reflexes in the lower limbs are easier to elicit and more active than
those in the upper limbs. Patients who are young, excitable, or embarrassed often have more active tendon reflexes. The bounds of just what is a normal or abnormal tendon reflex are not precisely defined. We often have to decide by evaluating other accompanying physical signs and comparing the reflexes on the left half of the body with those on the right or the reflexes in the upper limbs with those in the lower limbs.

When a tendon reflex is abnormal (other than being absent), the following synonymous terms are used to describe it: *brisk*, *hyperactive*, *increased*, or *pathological*. An abnormal tendon reflex is never *faster* than a normal reflex. (It looks faster, but it is not. It can become slower, but never faster than normal.) The only guidelines to help identify an *abnormal* or increased tendon reflex are as follows:

1. The **stimulus threshold**: Is the amount of force used to stretch the tendon and evoke a contraction less than experience suggests is normal, or less than is needed to evoke a response from the same reflex on the other side of the body? If the same forceful muscle contraction is elicited when using the handle of the reflex hammer on your middle finger instead of the head of the hammer, then the stimulus threshold is decreased and the reflex is increased and abnormal.
2. The **reflexogenic zone**: How big is the area from which the knee reflex may be elicited? Usually, it is the patellar tendon only. If the reflex is evoked by striking the middle of the tibia, then the reflexogenic zone is increased and the reflex is abnormal. This is another manifestation of reduced stimulus threshold.
3. The **extent and duration of the response**: Normally, only the quadriceps contracts in response to patellar tendon stretching and not *all* of the quadriceps. In an abnormal reflex more of the muscle contracts, it lasts longer, and other muscles (adductors or even the opposite quadriceps) may also contract. A normal knee reflex might be visible contraction of the quadriceps and no movement of the leg. The abnormal knee reflex might consist of extension of the knee to a straight leg position and a slow relaxation.

The following reflexes are examined routinely. They are described with the patient lying down. It is helpful if the patient is relaxed and the limbs are supported. Anxiety can increase tendon reflexes, but anxiety and contraction of the antagonists can also abolish a reflex. Use a reflex hammer with a *soft* head and enough weight to be effective. Do not poke. Use the hammer like a golf club with a swing-through motion.

Jaw Jerk

Fifth Cranial Nerve: Masseter Muscles

As shown in Figure 1.18, put your left index finger horizontally on the patient's chin. Strike your finger when the patient has her mouth *open* about 2 cm. Bring the hammer from above downward in the direction of the arrow.

An *abnormal* response is prompt closure of the jaw. Most people have no response. Therefore, the reflex has no value in the diagnosis of segmental lesions. A unilateral suprasegmental lesion does not produce an abnormal jaw jerk; a bilateral lesion does.



Figure 1.18 Jaw jerk is elicited by striking your own finger on the patient's chin while the patient's mouth is slightly open. The hammer motion is from above downward (arrow).

Biceps Reflex

Musculocutaneous Nerve: Sixth Cervical Root, Biceps and Brachialis Muscles

The patient should be supine with his arms at his sides and his elbows flexed to 30-45 degrees. His arms are supine.

Stand on the right side of the examining table to examine the right biceps reflex. Put your left index and middle fingers on the biceps tendon as shown in Figure 1.19A. Push your fingers into the antecubital fossa and partially supinate your hand, stretching the skin in the antecubital fossa. This lengthens the biceps tendon and puts it very slightly on the stretch. Then hit your fingers with the hammer. Keep the direction of the hammer head parallel to the long axis of the biceps muscle as in Figure 1.19B.

A normal response is contraction of *the* biceps muscle, usually not strong enough to cause forearm flexion. With a suprasegmental lesion other muscles (eg, finger flexors or brachioradialis) may contract and there may be a greater contraction of *the* biceps, often causing forearm flexion. With a segmental lesion (C6 root) the biceps will not contract, but small contractions of the finger flexors may be seen. This is known as inversion of the biceps reflex.

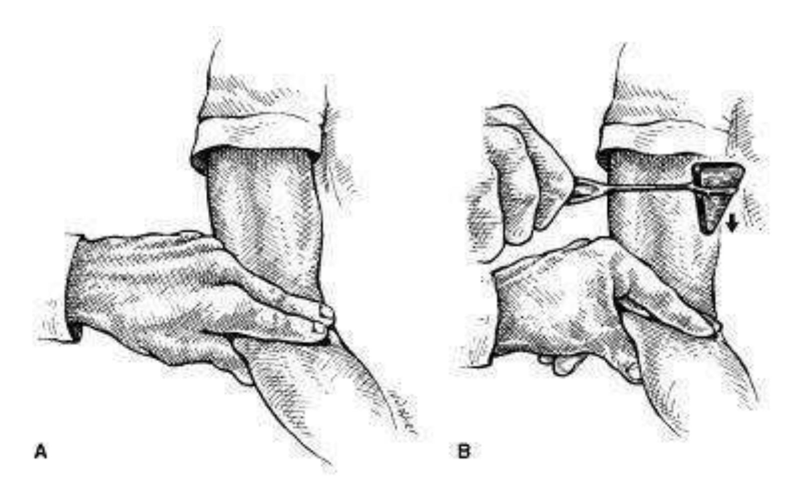


Figure 1.19 Examination of the biceps reflex. **A.** The examiner's fingers stretch the biceps tendon. **B.** The examiner supinates his own fingers into the antecubital fossa, further stretching the tendon. Keep the hammer direction parallel to the long axis of the biceps muscle.

Supinator or Brachialis Reflex

Radial Nerve: Sixth Cervical Root, Brachioradialis Muscle

The patient is in the same position as for the biceps reflex except that her forearm is midway between prone and supine. Strike the radius just proximal to its styloid process. A normal response is a visible and palpable contraction of the brachioradialis muscle, usually not sufficiently strong to flex the forearm. With a suprasegmental lesion the response is abnormal as described above, and with a C6 segmental lesion the brachioradialis does not contract but the finger flexors will (ie, an inverted supinator reflex).

Triceps Reflex

Radial Nerve: Seventh and Eighth Cervical Roots,Triceps Muscle

The patient should be supine. Stand on his right to examine the left triceps reflex. Place his left forearm across his abdomen, supported by his body, and his elbow at about a right angle. Gently pull his left hand toward you and strike the triceps tendon. The normal response is less than the response of the biceps reflex and does not cause extension of the forearm. If the reflex cannot be obtained, alter the degree of flexion at the elbow and use reinforcement (see the section on “Reinforcement,” later in this chapter).

Finger Flexion Reflex

The finger flexion reflex has no diagnostic value at the segmental level. Itis absent in many people. The reflex is informative, however, when it is present in one arm but not the other. Hold the patient’s hand by the fingers as in Figure 1.20A. Produce a little extension at the patient’s wrist and flexion at both his metacarpophalangeal and interphalangeal joints. Ask him to rest the weight of his arm and hand in your hand. Then gently tap the dorsum of your fingers with the reflex hammer. The patient’s fingers flex as they gently grasp your fingers.

If present in both hands, the reflex means nothing. After you have done this several hundred times, you may be able to reliably identify an increased finger flexion response as abnormal. When it is present on one side but not the other,

this is strong evidence that there is a suprasegmental lesion pertaining to the limb with the finger flexion.

Hoffmann's Reflex

Hoffmann's reflex is also of no diagnostic value at the segmental level. It isabsent in most people. However, this is another way to assess *the* tone in *the* finger flexors and is most useful when it is present on one side but not *the other*. Hold the sides of the patient’s middle finger at the distal interphalangeal joint between your thumb and index finger as in Figure 1.20B. Forcefully and quickly flex the patient’s middle finger distal phalanx, and immediately let go

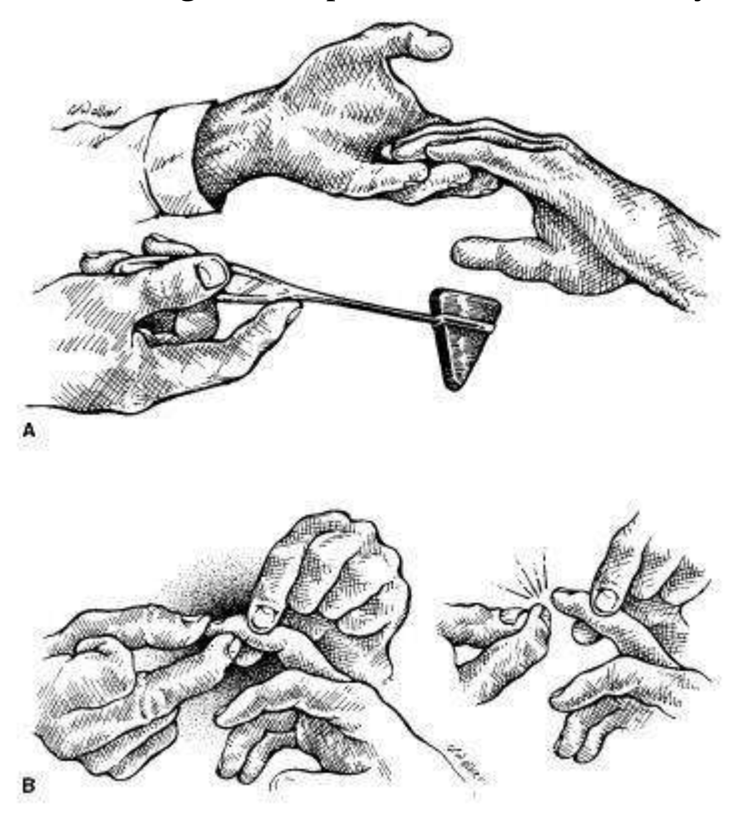


Figure 1.20 **A.** To assess finger flexion tone, the patient's left hand is held in the examiner's left hand. The examiner strikes the dorsum of his own fingers with the hammer. **B.** The Hoffmann reflex. The method is described in the text.

so that the phalanx pops into extension. This will stretch the profundus flexor of the patient’s middle finger. It and the other finger and thumb flexors will then contract if their tone is increased.

Knee Reflex

Femoral Nerve:Third and Fourth Lumbar Roots, Quadriceps Muscle

With the patient supine (or sitting), always flex the knee to about a right angle. If the patient is supine, support his knee with your hand or a pillow. As you compare the right and left knee reflexes, make sure the amount of knee flexion (and therefore, quadriceps stretching) is the same in the two legs. Strike the patellar tendon. A normal response varies from a flicker of visible contraction of the quadriceps to extension of the leg, lifting the foot off the bed or table.

Ankle Reflex

Tibial Nerve: First Sacral Root, Gastrocnemius and Soleus Muscles There are several methods to elicit this reflex. Unfortunately, the most convenient and quickest are the least sensitive and least reliable.

• As in Figure 1.21A, with the patient supine and his legs extended at the knee, place the dorsum of your hand gently on the sole of the patient's foot and passively dorsiflex the foot. Then strike the palm of your hand with the hammer. You have used the foot as a lever to stretch the Achilles tendon and the gastrocnemius and soleus muscles. If there is no muscle contraction by this method, this does *not* mean that the reflex is absent; try the following method.

• As in Figure 1.21B (this is the conventional method), place one foot on the opposite shin, thereby flexing the knee. Apply gentle pressure to dorsiflex the foot and then strike the tendon. If there is no response try the following. (Note: When the patient was *prone* and

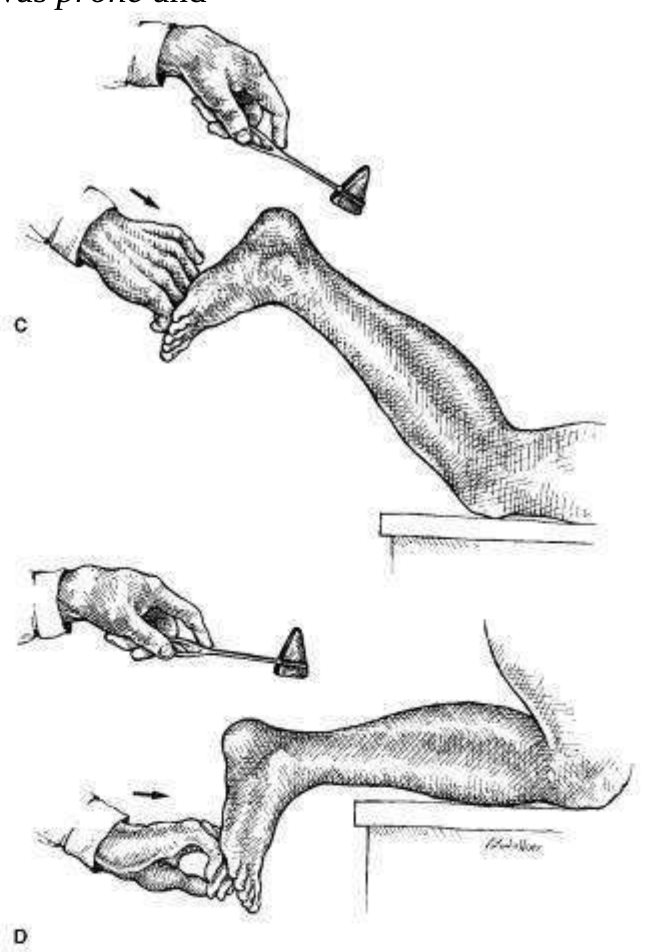


Figure 1.21 Examination of the ankle reflex. **A.** The patient is supine with the knee extended. The examiner gently dorsiflexes the patient's foot (arrow) and then strikes his own fingers with the hammer. **B.** A more sensitive method of examining the reflex. The examiner passively dorsiflexes the foot. **C.** Probably the best method of assessing the ankle reflex. The examiner dorsiflexes the foot (arrow). **D.** Similar to C. The patient kneels on the examining table, then the examiner passively dorsiflexes the foot (arrow) and strikes the tendon.

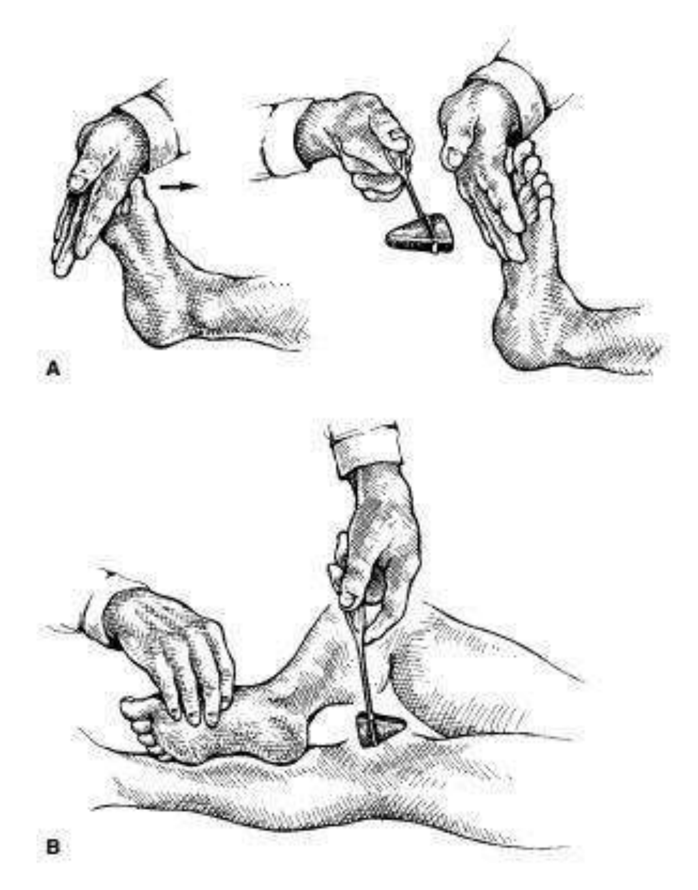
strength in the hamstrings and gluteus maximus muscles was being tested, there was an opportunity to examine the ankle reflex.) Flex the knee as in Figure

1.21C. Put gentle pressure on the sole of the foot to evoke some dorsiflexion and muscle stretching, then strike the tendon. If the reflex is absent by this method, there is disease in the segmental arc.

• Having the patient kneel on the edge of the examining table with his back to you is about as reliable as the previous method. As in Figure 1.21D, passively dorsiflex the foot before you strike the tendon.

Clonus

Clonus has the same significance as pathological tendon stretch reflexes, which were defined at the start of this section (ie, it is almost always indicative of



suprasegmental disease).

With the patient supine, flex his hip and knee to 30-45 degrees. Then apply *sudden, sustained, gentle* stretching to the gastrocnemius and soleus muscles by passively dorsiflexing the foot. These stretched calf muscles contract, relax, and contract again as long as you maintain the passive dorsiflexion.

This is **clonus.** It is possible to elicit two or three beats from almost all people. In the presence of a suprasegmental lesion, it will go on as long as you maintain the dorsiflexion at the ankle.

Clonus can be ehcited at the knee (rapidly push the patella downward), in the wrist and fingers (rapidly stretch the flexors), and in the forearm supinator (rapidly pronate the forearm).

+**Reinforcement**

If you cannot elicit the knee reflex, help yourself as follows:

• Tell the patient to look elsewhere and not to watch you.
• Tell him to hook his fingers together, as in Figure 1.22. As the reflex hammer is about to strike the patellar tendon, ask him to pull one hand against the other.



Figure 1.22 Reinforcement of the tendon reflexes. As the examiner strikes the tendon, the patient is asked to pull.

• If you cannot obtain an arm reflex, ask the patient to curl the fingers of the other hand into a loose fist. As you are about to deliver with the reflex hammer, ask him to make a tight, strong fist.

SUPERFICIAL REFLEXES

Corneal Reflex

Examination of the corneal reflex reveals information about the segmental reflex arc and the suprasegmental system as high as the contralateral thalamus.

Pharyngeal Reflex

The pharyngeal reflex is often absent. (See the sections on the ninth and tenth cranial nerves)

Abdominal Reflexes

Like the corneal reflex, the abdominal reflexes may be abolished by ipsilateral segmental or contralateral suprasegmental lesions. The stimulus is pain or touch, and the response is a simple abdominal muscle contraction.

The patient must be supine and relaxed. Stroke the skin of the abdomen with a pin, pencil, or the pointed handle of the reflex hammer, in the direction of the arrows shown in Figure 1.23. Keep each stimulus within the approximate dermatome of an individual spinal nerve. Move the stimulus toward the midline each time. The normal response is contraction of the underlying muscle and movement of the umbilicus toward the stimulus. Do *not* make the stimulus so strong that it stretches the underlying muscle directly. The stimulus is applied to the *skin*.

Lesions of spinal nerves or roots from T7 to T11 will abolish the reflexes. The abdominal reflex is dependent on the integrity of a multisynaptic suprasegmental system, part of which is the pyramidal tract. Thus, unilateral absent abdominal reflexes can be an early and sensitive sign of recent acute pyramidal tract

disease. Abdominal reflexes are usually absent in patients with lax, stretched abdominal muscles and in the elderly.

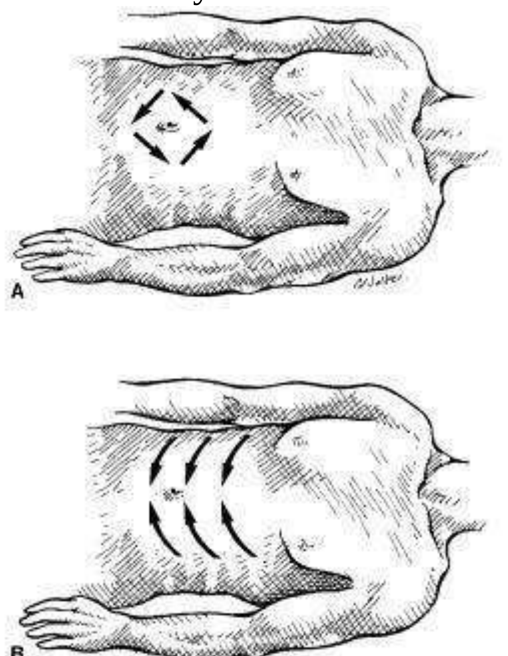


Figure 1.23 Abdominal reflexes should be obtained by moving the stimulus in the direction of the arrows as in **B**, not as in **A.**

Cremasteric Reflex

Stroke the inner upper aspect of the thigh with a pin or pencil. The stimulus is of the same quality as was used to elicit the abdominal reflexes. A response is elevation of the testicle (not the scrotum) on the same side. The reflex will be abolished with segmental lesions of the first and second lumbar roots or cord segments and, like the abdominal reflex, in lesions of the corticospinal tract.

Plantar Reflex

The extensor plantar response is a sensitive, early, reliable sign of corticospinal tract disease. It has no localizing value, however, when the patient is in a coma for any reason or asleep. It has no diagnostic usefulness as a sign of segmental disease. Stroking the sole of the foot of most people results in rapid hip and knee flexion, dorsiflexion at the ankle, and plantar flex ion and adduction of the toes. It is important that you watch this series of movements in every patient that you examine. The normal response is called a **flexor plantar response**. The abnormal response is *extension* of the big toe and *abduction* of the other toes. This is the **extensor plantar response**, or Babinski response. The important thing to watch is the *big toe*.

• The lower limb should be extended at the hip and knee (ie, with the patient fully supine).

• The stimulus should be firm and noxious.

• Stroke the sole of the foot with the blunt handle of the reflex hammer.

• Start at the heel on the lateral aspect and move the stimulus toward the toes.

Stop the stimulus when a response is obtained. The big toe may extend after the stimulus has moved 3cm or less. The total movement of the stimulus can be up the lateral edge of the foot to the little toe and then across the sole to the head of the metatarsal of the big toe. The *response* has usually appeared before the stimulus has moved this far. If the patient will not let you touch the sole of her foot, you may apply the afferent stimulus at:

- The posterolateral aspect of the foot, as a stroking motion from behind and below the lateral malleolus, continuing it up the dorsolateral *edge* of the foot
- The edge of the tibia, by pressing on the bone at the tuberosity and running your fingers firmly down the length of the shin to the ankle
- The calf, by squeezing the gastrocnemius and soleus muscles

All of these are less reliable methods than applying the stimulus to the sole of the foot.

Primitive Reflexes

All of the primitive reflexes are present in healthy babies and are innate. They disappear, however, as the higher cerebral centers develop with maturity. They may reappear with disease or damage to these centers.

Grasp Reflex

The grasp reflex may be present bilaterally in patients who are semiconscious or fully alert. Like the extensor plantar response in the same clinical setting, this is not very useful information. Put your index and middle fingers or the handle of the reflex hammer on the palm of the patient's hand and slowly stroke the palm toward the thumb or little finger. The patient's fingers flex and grasp the handle of the hammer. If you are quick, you can remove the stimulus before it is caught. Sometimes a simple nonmoving touch to the patient's palm will evoke finger flexion. You may repeat the stimulus indefinitely and provoke finger flexion each time. Tell the patient "Do not squeeze this [handle] when I put it in your hand"—he can overcome the reflex and not do it, usually *once only*. Once he has grasped it, he usually cannot open his hand on command. This reflex indicates contralateral frontal lobe disease. The reflex will vanish in the presence of corticospinal tract disease.

Sucking Reflex

Ask the patient to open his mouth 2 cm, then touch his lips with a wet tongue blade, moving the stick from the lateral aspect of the lips to the midline and then laterally again. The response is a sucking motion of the upper and lower lips. The response can also be obtained by gently tapping the upper or lower lip with the reflex hammer. This reflex also indicates frontal lobe disease. It is also present, however, when there is a bilateral corticospinal tract lesion above the midpons.

Palmar-Mental Reflex

Scratch the patient's palm with the handle of the reflex hammer. The scratch should be firm and the direction should be from the fingers to the wrist or vice versa. A positive response is a short-duration flicker or dimple in the skin of the

chin. This indicates contralateral frontal lobe disease; it will vanish after a corticospinal tract lesion and its veracity and usefulness are not proven.

EXAMINATION – UPPER LIMBS

MOTOR SYSTEM

Appearance

Note:
- any *asymmetry* or *deformity*
- muscle *wasting* }
- muscle *hypertrophy* } If in doubt, measure circumference at fixed distance above/below joint. Note muscle group involved.
- muscle *fasciculation* – irregular, non-rhythmical contraction of groups of motor units, increased after exercise and on tapping muscle surface.
  N.B. Fasciculation may occur in normal individuals, particularly in the orbicularis oculi. Distinguish from 'fibrillation', which is excessive activity of a single motor unit and is only detectable with electromyography except in the tongue.

Tone

Ensure that the patient is relaxed, and assess tone by alternately flexing and extending the elbow or wrist.

Note: – decrease in tone

– increase in tone
- *'Clasp-knife'*: the initial resistance to the movement is suddenly overcome (upper motor neuron lesion).
- *'Lead-pipe'*: a steady increase in resistance throughout the movement (extrapyramidal lesion).
- *'Cog-wheel'*: ratchet-like increase in resistance (extrapyramidal lesion).

Power

If a pyramidal weakness is suspect (i.e. a weakness arising from damage to the motor cortex or descending motor tracts (see pages 189–193) the following test is simple, quick, yet sensitive.

Ask the patient to hold arms outstretched with the hands supinated for up to one minute. The eyes are closed (otherwise visual compensation occurs). The weak arm gradually pronates and drifts downwards.



With possible involvement at the spinal root or nerve level (lower motor neuron), it is essential to test individual muscle groups to help localise the lesion.

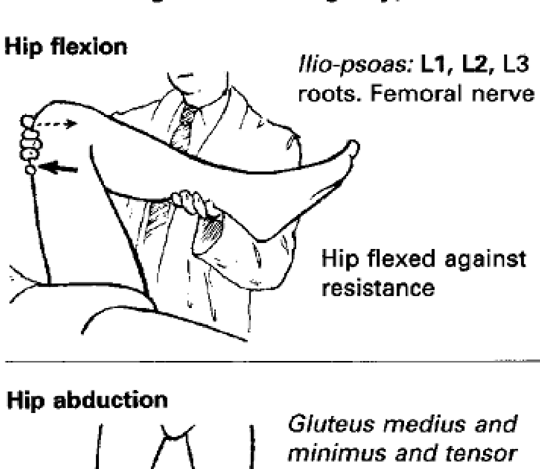
When testing muscle groups, think of *root* supply and *nerve* supply.

Power

When testing each muscle group, think of *root* and *nerve* supply.

Hip flexion

Ilio-psoas: **L1, L2,** L3 roots. Femoral nerve

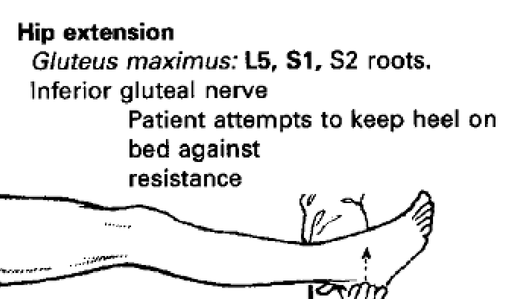


Hip flexed against resistance

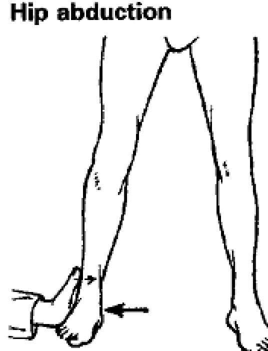
Hip extension

Gluteus maximus: **L5, S1,** S2 roots. Inferior gluteal nerve

Patient attempts to keep heel on bed against resistance



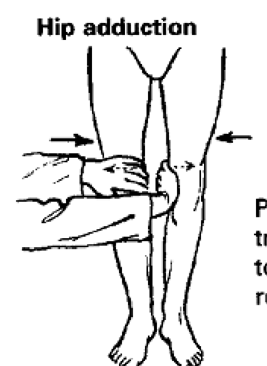
Hip abduction



Gluteus medius and minimus and tensor fasciae latae: **L4, L5,** S1 roots. Superior gluteal nerve

Patient lying on back tries to abduct the leg against resistance

Hip adduction

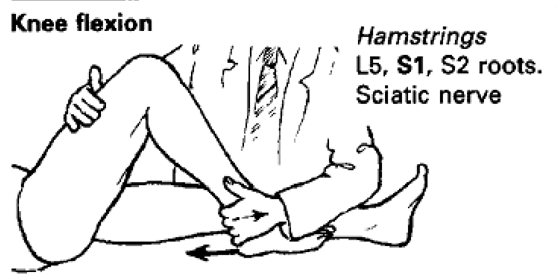


Adductors: **L2, L3,** L4 roots. Obturator nerve

Patient lying on back tries to pull knees together against resistance

Knee flexion

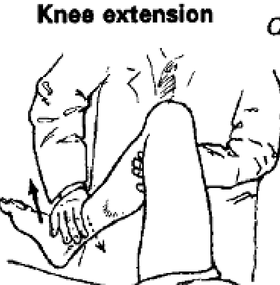
Hamstrings L5, **S1,** S2 roots. Sciatic nerve



Patient pulls heel towards the buttock and tries to maintain this position against resistance.

Knee extension

Quadriceps: L2, **L3, L4** roots. Femoral nerve



Patient tries to extend knee against resistance

Dorsiflexion

Tibialis anterior: **L4,** L5 roots. Deep peroneal nerve



Patient dorsiflexes the ankle against resistance. May have difficulty in walking on heels

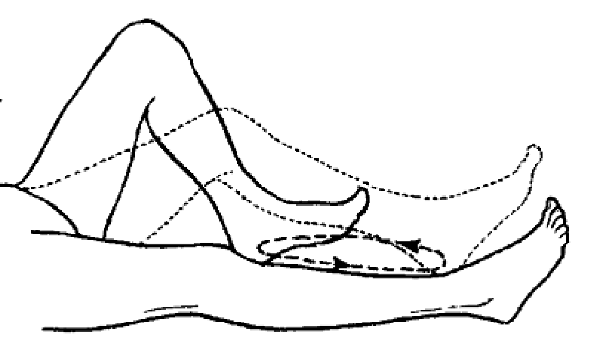
Plantarflexion

Gastrocnemius, soleus: **S1, S2,** roots. Tibial nerve.

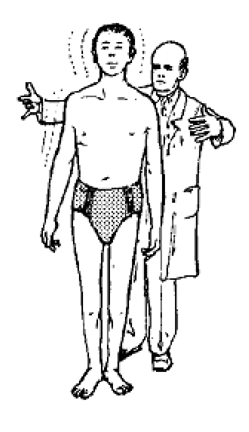
Patient plantarflexes the ankle against resistance. May have difficulty in walking on toes before weakness can be directly detected

CO-ORDINATION

Ask patient to repeatedly run the heel from the opposite knee down the shin to the big toe. Look for ATAXIA (inco-ordination). Ask patient to repeatedly tap the floor with the foot. Note any DYSDIADOCHOKINESIA (difficulty with rapidly alternating movement).



Romberg's test



Ask patient to stand with the heels together, first with the eyes open, then with the eyes closed.

Note any excessive postural swaying or loss of balance	Present when eyes open or closed	= cerebellar deficit (cerebellar ataxia)
	Present only when eyes are closed ('positive' Romberg's)	= proprioceptive deficit (sensory ataxia)

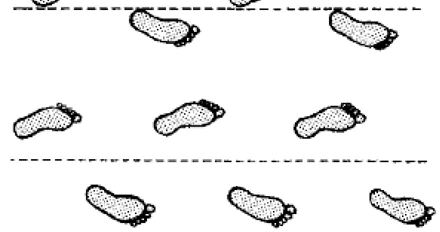
GAIT

Note:

- Length of step and width of base
- Abnormal leg movements (e.g. excessively high step)
- Instability (gait ataxia)
- Associated postural movements (e.g. pelvic swinging)

Normal

Abnormal



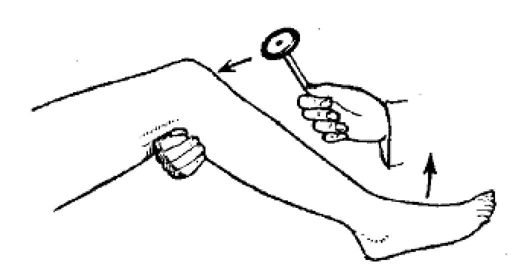
If normal, repeat with *tandem* walking, i.e. heel to toe. This will exaggerate any instability.



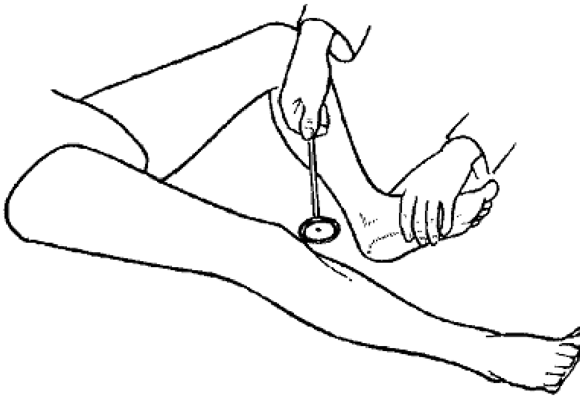
REFLEXES

Knee jerk: L2, L3 **L4** roots.

Ensure that the patient's leg is relaxed by resting it over examiner's arm or by hanging it over the edge of the bed. Tap the patellar tendon with the hammer and observe quadriceps contraction. Note impairment or exaggeration.



Ankle jerk: S1, S2 roots.



Externally rotate the patient's leg. Hold the foot in slight dorsiflexion. Ensure the foot is relaxed by palpating the tendon of tibialis anterior. If this is taut, then no ankle jerk will be elicited.

Tap the Achilles tendon and watch for calf muscle contraction and plantarflexion.

Reflex enhancement

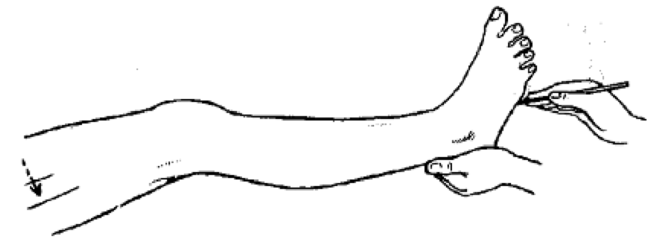
When reflexes are difficult to elicit, they may be enhanced by asking the patient to clench the teeth or to try to pull clasped hands apart (Jendressik's manoeuvre).

Plantar response

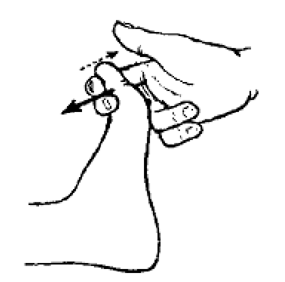
Check that the big toe is relaxed. Stroke the lateral aspect of the sole and across the ball of the foot. Note the first movement of the big toe. Flexion should occur. Extension due to contraction of extensor hallucis longus (a 'Babinski' reflex) indicates an upper motor neuron lesion. This is usually accompanied by synchronous contraction of the knee flexors and tensor fasciae latae.

Elicit Chaddock's sign by stimulating the lateral border of the foot. The big toe extends with upper motor neuron lesions.

To avoid ambiguity do not touch the innermost aspect of the sole or the toes themselves.



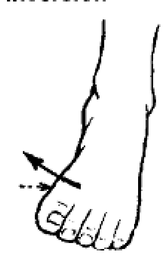
Toe extension



Extensor hallucis longus, extensor digitorum longus: **L5,** S1 roots. Deep peroneal nerve

Patient dorsiflexes the toes against resistance

Inversion



Tibialis posterior: **L4, L5** root. Tibial nerve

Patient inverts foot against resistance

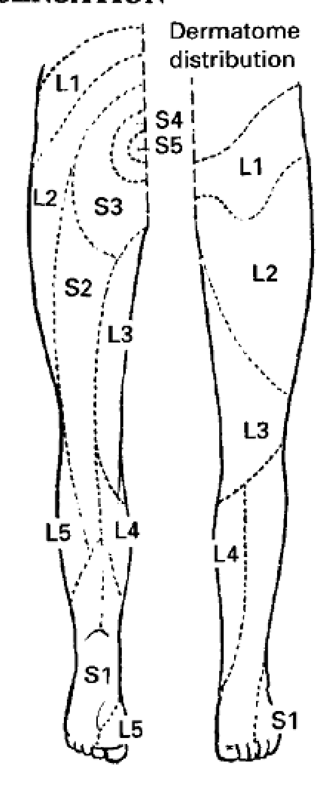
Eversion

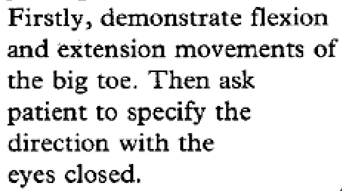
Peroneus longus and brevis: **L5, S1** roots. Superficial peroneal nerve



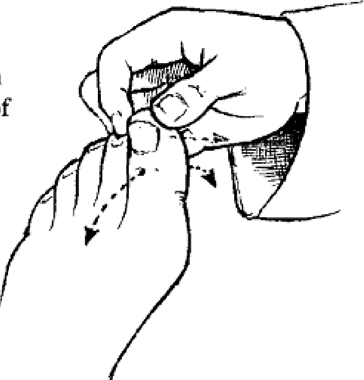
Patient everts foot against resistance

SENSATION





Test:
Pain
Light touch
(Temperature)
} follow the dermatome distribution as in the upper limb.



Joint position sense

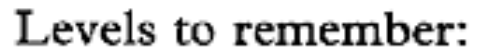
Firstly, demonstrate flexion and extension movements of the big toe. Then ask patient to specify the direction with the eyes closed.

If deficient, test ankle joint sense in the same way.

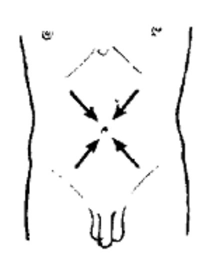
Vibration

Test vibration perception by placing a tuning fork on the malleolus. If deficient, move up to the head of the fibula or to the anterior superior iliac spine.

SENSATION Test pin prick and light touch in dermatome distribution as for the upper limbs.



Levels to remember: T5 – at *nipple*
T10 – at *umbilicus*
T12 – at *inguinal ligament*.



Abdominal reflexes: T7 – T12 roots. Stroke or lightly scratch the skin towards the umbilicus in each quadrant in turn. Look for abdominal muscle contraction and note if absent or impaired. (N.B. Reflexes may be absent in obesity, after pregnancy, or after abdominal operations.)

Cremasteric reflex: L1 root. Scratch inner thigh. Observe contraction of cremasteric muscle causing testicular elevation.

SPHINCTERS

Examine abdomen for distended bladder.
Note evidence of urinary or faecal incontinence.
Note tone of anal sphincter during rectal examination.

Anal reflex: S4, S5 roots. A scratch on the skin beside the anus causes a reflex contraction of the anal sphincter.

EXAMINATION – LOWER LIMBS

MOTOR SYSTEM

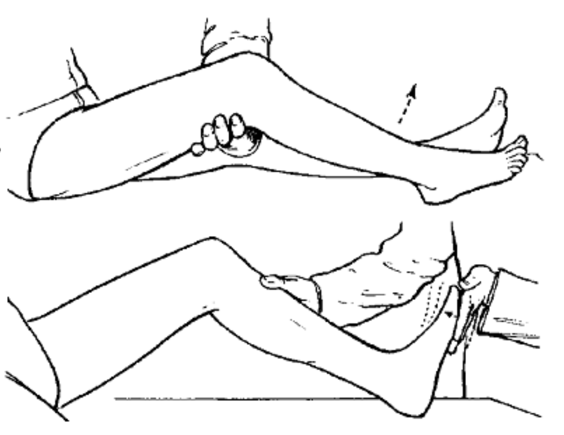
Appearance: Note:
- *asymmetry* or *deformity*
- muscle *wasting*
- muscle *hypertrophy*
- muscle *fasciculation*

} as in the upper limbs.

Tone

Try to relax the patient and alternately flex and extend the knee joint. Note the resistance.

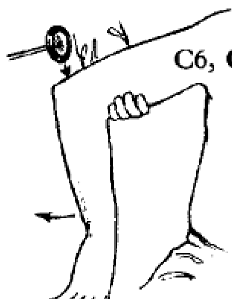
Roll the patient's legs from side to side. Suddenly lift the thigh and note the response in the lower leg. With increased tone the leg kicks upwards.



Clonus

Ensure that the patient is relaxed. Apply sudden and sustained flexion to the ankle. A few oscillatory beats may occur in the normal subject, but when this persists it indicates increased tone.

Triceps jerk



C6, C7, C8 roots.
Radial nerve.

Strike the patient's elbow a few inches above the olecranon process. Look for elbow extension and triceps contraction.

Hoffman reflex C7, C8



Flick the patient's terminal phalanx, suddenly stretching the flexor tendon on release. Thumb flexion indicates hyperreflexia. (May be present in normal subjects with brisk tendon reflexes.)

Reflex enhancemnt

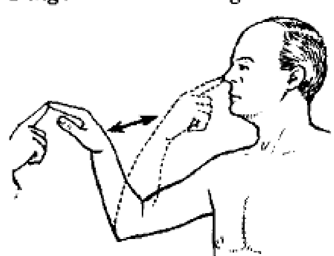
When reflexes are difficult to elicit, enhancement occurs if the patient is asked to 'clench the teeth'.

CO-ORDINATION

Inco-ordination (ataxia) is often a prominent feature of cerebellar disease (see page 178). Prior to testing, ensure that power and proprioception are normal.

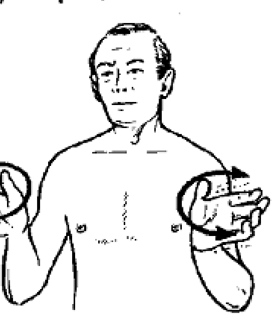
Inco-ordination

Finger – nose testing



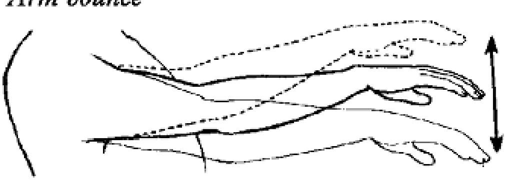
Ask patient to touch his nose with finger (eyes open). Look for jerky movements – DYSMETRIA or an INTENTION TREMOR (tremor only occurring on voluntary movement).

Ask patient to alternately touch his own nose then the examiner's finger as fast as he can. This may exaggerate the intention tremor and may demonstrate DYSDIADOCHOKINESIA – an inability to perform rapidly alternating movements.



This may also be shown by asking the patient to rapidly supinate and pronate the forearms or to perform rapid and repeated tapping movements.

Arm bounce



Downward pressure and sudden release of the patient's outstretched arm causes excessive swinging.

Rebound phenomenon



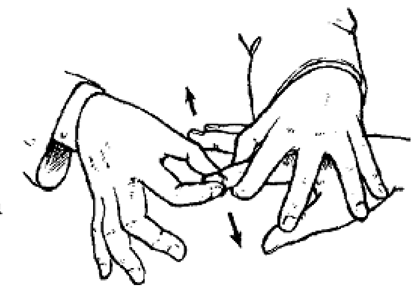
Ask the patient to flex elbow against resistance. Sudden release may cause the hand to strike the face due to delay in triceps contraction.

Joint position sense

Hold the sides of the patient's finger or thumb and demonstrate 'up and down' movements.

Repeat with the patient's eyes closed. Ask patient to specify the direction of movement.

Ask the patient, with eyes closed, to touch his nose with his forefinger or to bring forefingers together with the arms outstretched.



Vibration

Place a vibrating tuning fork (usually 128 c/s) on a bony prominence, e.g. radius. Ask the patient to indicate when the vibration, if felt, ceases. If impaired, move more proximally and repeat. Vibration testing is of value in the early detection of demyelinating disease and peripheral neuropathy, but otherwise is of limited benefit.

If the above sensory functions are normal and a cortical lesion is suspected, it is useful to test for the following:

Two point discrimination: the ability to discriminate two blunt points when simultaneously applied to the finger, 5 mm apart (cf, 4 cm in the legs).

Blunt ends

5mm

Sensory inattention (perceptual rivalry): the ability to detect stimuli (pin prick or touch) in both limbs, when applied to both limbs simultaneously.

Stereognosis: the ability to recognise objects placed in the hand.

Graphaesthesia: the ability to recognise numbers or letters traced out on the palm.

REFLEXES

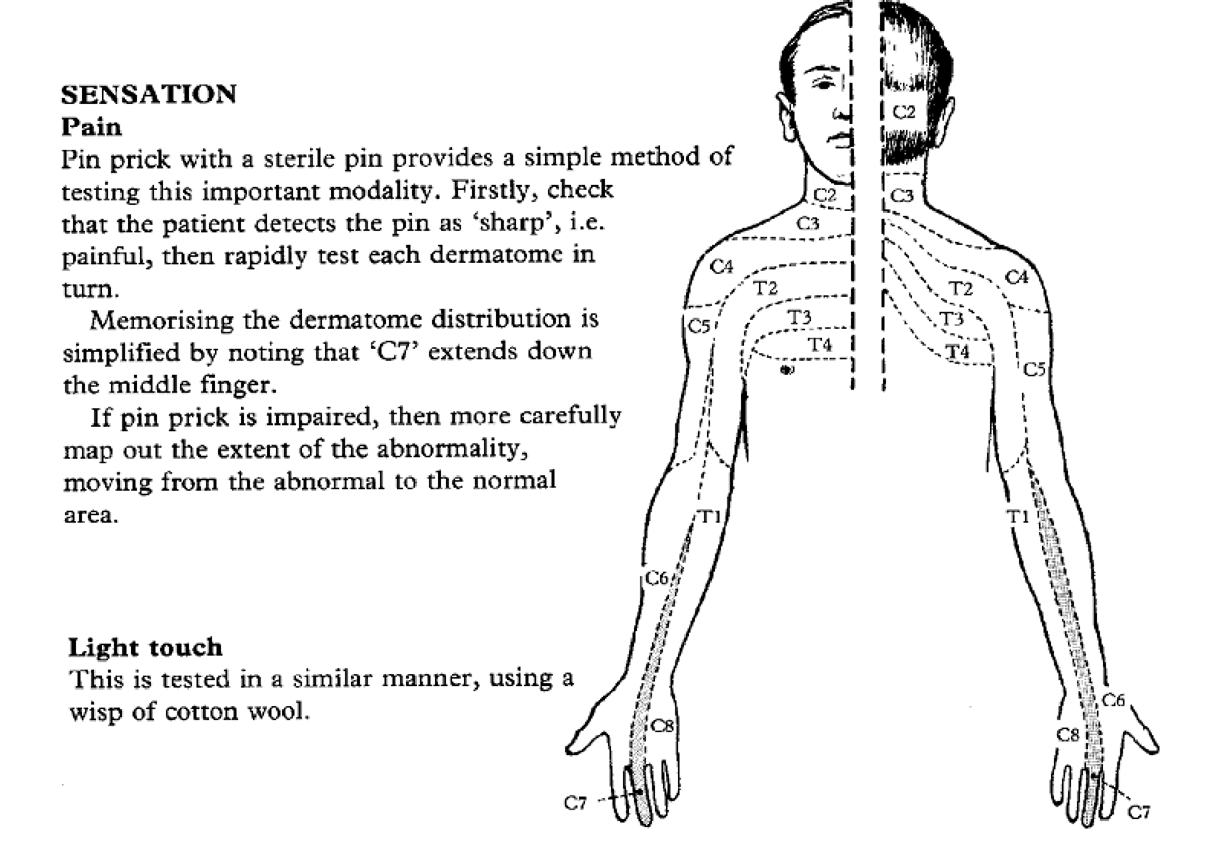
Biceps jerk C5, C6 roots. Musculocutaneous nerve

Ensure patient's arm is relaxed and slightly flexed. Palpate the biceps tendon with the thumb and strike with tendon hammer. Look for elbow flexion and biceps contraction.

Supinator jerk C6, C7 roots. Radial nerve

Strike the lower end of the radius with the hammer and watch for elbow and finger flexion.

[Note: not all muscle groups are included in the foregoing, but only those required to identify and differentiate nerve and root lesions.]



SENSATION

Pain

Pin prick with a sterile pin provides a simple method of testing this important modality. Firstly, check that the patient detects the pin as 'sharp', i.e. painful, then rapidly test each dermatome in turn.

Memorising the dermatome distribution is simplified by noting that 'C7' extends down the middle finger.

If pin prick is impaired, then more carefully map out the extent of the abnormality, moving from the abnormal to the normal area.

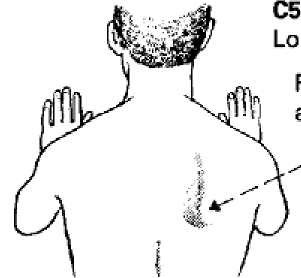
Light touch

This is tested in a similar manner, using a wisp of cotton wool.

Temperature

Temperature testing seldom provides any additional information. If required, use a cold object or hot and cold test tubes.

Test for *Serratus anterior:*

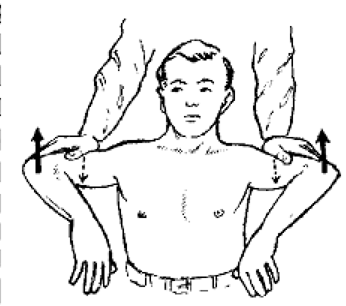


C5, C6, C7 roots
Long thoracic nerve

Patient presses arms against wall

Look for winging of scapula i.e. rises from chest wall

Shoulder abduction

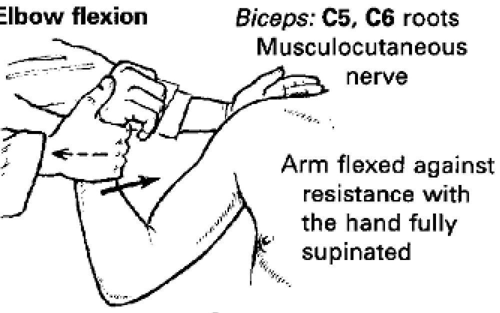


Deltoid:
C5, C6 roots
Axillary nerve

Arm (at more than 15° from the vertical) abducts against resistance

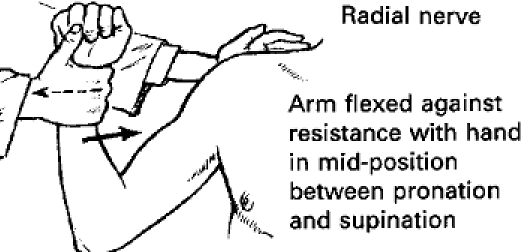
Elbow flexion

Biceps: **C5, C6** roots
Musculocutaneous nerve



Arm flexed against resistance with the hand fully supinated

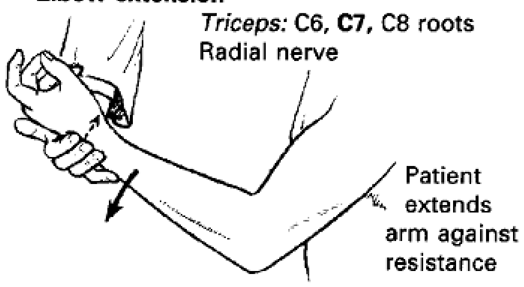
Brachioradialis: C5, **C6** roots.
Radial nerve



Arm flexed against resistance with hand in mid-position between pronation and supination

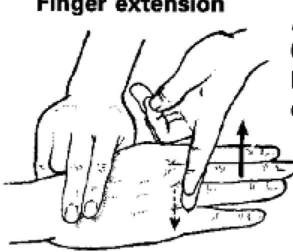
Elbow extension

Triceps: C6, **C7,** C8 roots
Radial nerve



Patient extends arm against resistance

Finger extension

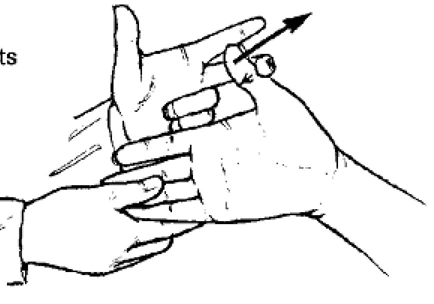


Extensor digitorum:
C7, C8 roots
Posterior interosseous nerve

Patient extends fingers against resistance

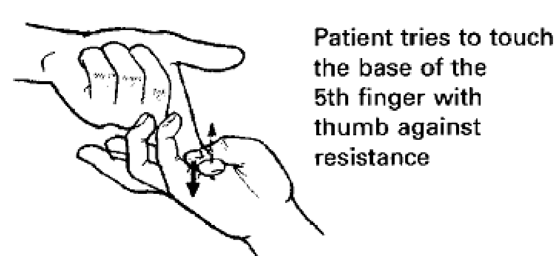
Thumb extension – terminal phalanx

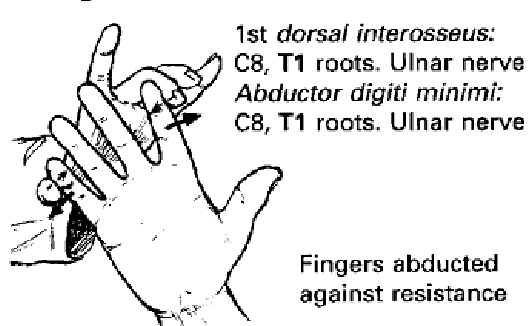
Extensor pollicis longus and brevis: **C7,** C8 roots
Posterior interosseous nerve
Thumb is extended against resistance



Finger flexion – terminal phalanx

Flexor digitorum profundus I and II: C7, **C8** roots
Median nerve
Flexor digitorum profundus III and IV: C7, **C8** roots
Ulnar nerve
Examiner tries to extend patient's flexed terminal phalanges





Sensation and deficits

Somatosensory impulses from the periphery are conducted along an **afferent nerve fiber** to its neuronal cell body, which lies in a **dorsal root ganglion (spinal ganglion)**. The impulses are then conducted onward into the **central nervous system**, without any intervening synapses, along the central process (axon) of the same neuron. This axon makes synaptic contact with a **second neuron** in the spinal cord or brainstem, whose axon, in turn, proceeds further centrally, and **crosses themidline** to the opposite side at some level along its path. The **third neuron** lies in the **thalamus**, the so-called "gateway to consciousness"; it projects to various cortical areas, most importantly the primary somatosensory cortex, which is located in the **postcentral gyrus** of the parietal lobe.

Peripheral Components of the SomatosensorySystem and Peripheral Regulatory Circuits

Receptor Organs

Receptors are specialized sensory organs that register physical and chemical changes in the external and internal environment of the organism and convert (transduce) them into the electrical impulses that are processed by the nervous system. They are found at the peripheral end of afferent nerve fibers. Some receptors inform the body about changes in the nearby external environment (**exteroceptors**) or in the distant external environment (**teleceptors**, such as the eye and ear). **Proprioceptors**, such as the labyrinth of the inner ear, convey information about the position and movement of the head in space, tension in muscles and tendons, the position of the joints, the force needed to carry out a particular movement, and so on. Finally, processes within the body are reported on by **enteroceptors**, also called **visceroceptors** (including **osmoceptors**, **chemoceptors**, and **baroceptors**, among others). Each type of receptor responds to a stimulus of the appropriate, specific kind, provided that the intensity of the stimulus is above threshold. Sensory receptor organs are abundantly present in the skin but are also found in deeper regions of the body and in the viscera.

Receptor s in the Skin

Most receptors in the skin are exteroceptors. These are divided into two classes: (1) free nerve endings and (2) encapsulated end organs. The encapsulated,

differentiated end organs are probably mainly responsible for the mediation of epicritic sensory modalities such as fine touch, discrimination, vibration, pressure, and so forth, while the free nerve endings mediate protopathic modalities such as pain and temperature. The evidence for this functional distinction is incomplete, however (see below). Receptor organs of the skin include **mechanoreceptors** (for touch and pressure), **thermoreceptors** (for warm and cold), and **nociceptors** (for pain). These receptors are located mainly in the zone between the epidermis and the connective tissue. The skin can thus be regarded as a sensory organ that covers the entire body.

Peripheral Nerve, Dorsal Root Ganglion, Posterior Root

The further "way stations" through which an afferent impulse must travel as it makes its way to the CNS are the peripheral nerve, the dorsal root ganglion, and the posterior nerve root, through which it enters the spinal cord.

Peripheral nerve. Action potentials arising in a receptor organ of one of the types described above are conducted centrally along an afferent fiber, which is the peripheral process of the first somatosensory neuron, whose cell body is located in a dorsal root ganglion (see below). The afferent fibers from a circumscribed area of the body run together in a peripheral nerve; such nerves contain not only fibers for superficial and deep sensation (*somatic afferent fibers*) but also efferent fibers to striated muscle (*somatic efferent fibers*) and fibers innervating the internal organs, the sweat glands, and vascular smooth muscle (*visceral afferent* and *visceral efferent fibers*). Fibers (axons) of all of these types are bundled together inside a series of connective-tissue coverings (endoneurium, perineurium, and epineurium) to form a "nerve cable". The perineurium also contains the blood vessels that supply the nerve (*vasanervorum*).

Nerve plexus and posterior root. Once the peripheral nerve enters the spinal canal through the intervertebral foramen, the afferent and efferent fibers go their separate ways: the peripheral nerve divides into its two "sources," the anterior and posterior spinal roots. The anterior root contains the efferent nerve fibers exiting the spinal cord, while the posterior root contains the afferent fibers entering it. A direct transition from the peripheral nerve to the spinal nerve roots is found, however, only in the thoracic region. At cervical and lumbosacral levels, nerve plexuses are interposed between the peripheral nerves and the spinal nerve roots (the cervical, brachial, lumbar, and sacral plexuses). In these plexuses, which are located outside the spinal canal, the afferent fibers of the peripheral nerves are redistributed so that fibers from each individual nerve ultimately join spinal nerves at multiple segmental levels (Fig. 2.**1**). (In analogous fashion, the motor fibers of a single segmental nerve root travel to multiple peripheral nerves) The redistributed afferent fibers then enter the spinal cord at multiple levels and ascend a variable distance in the spinal cord before making synaptic contact with the second sensory neuron, which may be at or near the level of the entering afferent fibers or, in some cases, as high as the

brainstem. Thus, in general, a peripheral nerve is composed of fibers from multiple radicular segments; this is true of both afferent and efferent fibers.

Spatial organization of somatosensory fibers in the posterior root. Nerve impulses relating to different somatosensory modalities originate in different types of peripheral receptor and are conducted centrally in separate groups of afferent fibers, which are spatially arranged in the posterior root in a characteristic pattern. The most thickly myelinated nerve fibers, which originate in muscle spindles, run in the medial portion of the root; these fibers are responsible for proprioception. Fibers originating in receptor organs, which mediate the senses of touch, vibration, pressure, and discrimination, run in the central portion of the root, and the small and thinly myelinated fibers mediating pain and temperature sensation run in its lateral portion.

Dorsal root ganglion. The dorsal root ganglion is macroscopically visible as a swelling of the dorsal root, immediately proximal to its junction with the ventral root. The neurons of the dorsal root ganglion are pseudounipolar, i.e., they possess a single process that divides into two processes a short distance from the cell, in a T-shaped configuration. One of these two processes travels to the receptor organs of the periphery, giving off numerous collateral branches along the way, so that a single ganglion cell receives input from multiple receptor organs. The other process (the central process) travels by way of the posterior root in to the spinal cord, where it either makes synaptic contact with the second sensory neuron immediately, or else ascends toward the brainstem. There are no synapses within the dorsal root ganglion itself.

Somatosensory Innervation by Nerve Roots and Peripheral Nerves

The fibers of individual nerve roots are redistributed into multiple peripheral nerves by way of the plexuses, and each nerve contains fibers from multiple adjacent radicular segments. The fibers of each radicular segment regroup in the periphery, however (Fig. 2.**1**), to innervate a particular segmental area of the skin (**dermatome**). Each dermatome corresponds to a single radicular segment, which, in turn, corresponds to a single “spinal cord segment.” The latter term is used even though the mature spinal cord no longer displays its original metameric segmentation. The dermatomes on the anterior and posterior body surfaces are shown in Figure 2.**2**. The metameric organization of the dermatomes is easiest to see in the thoracic region. As shown in Figure 2.**1**, the dermatomes of neighboring roots overlap considerably, so that a lesion confined to a single root often causes a barely discernible sensory deficit, or none at all.

Sensory deficits due to radicular lesions. A demonstrable sensory deficit in a segmental distribution is usually found only when multiple adjacent nerve roots are involved by a lesion. As each dermatome corresponds to a particular spinal cord or radicular level, the dermatome(s) in which a sensory deficit is located is a highly valuable indicator of the level of a lesion involving the spinal cord or one or more nerve roots. The schematic representation of Figure 2.**3**is intended for didactic purposes, to help the student remember where the boundaries

between the cervical, thoracic, lumbar, and sacral dermatomal areas are located. The dermatomes for the sense of touch overlap to a greater extent than those for pain and temperature. It follows that, in a lesion of one or two adjacent roots, a dermatomal deficit of touch is generally hard to demonstrate, while one of pain and temperature sensation is more readily apparent. Thus, nerve root lesions can be more sensitively detected by testing for hypalgesia or analgesia, rather than hypesthesia or anesthesia.

Sensory deficits due to peripheral nerve lesions. It is easy to see why a lesion affecting a nerve plexus or a peripheral nerve produces a sensory deficit of an entirely different type than a radicular lesion. As plexus lesions usually cause a prominent motor deficit in addition, we will defer further discussion of plexus lesions to the next chapter on the motor system. When a peripheral nerve is injured, the fibers within it, derived from multiple nerve roots, can no longer rejoin in the periphery with fibers derived from the same nerve roots but belonging to other peripheral nerves—in other words, the fibers in the injured nerve can no longer reach their assigned dermatomes. The sensory deficit thus has a different distribution from that of the dermatomal deficit seen after a radicular injury (Fig. 2.**4**). Furthermore, the cutaneous areas innervated by individual peripheral nerves overlap much less that those innervated by adjacent nerve roots. Sensory deficits due to peripheral nerve lesions are, therefore, more readily apparent than those due to radicular lesions.

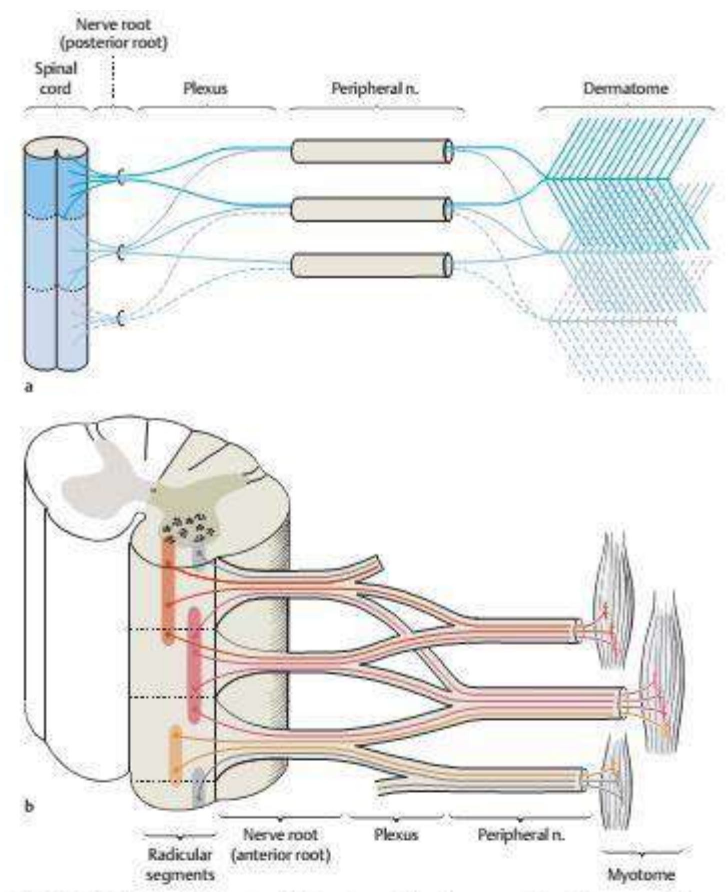


Fig. 2.1 **Redistribution of afferent and efferent nerve fibers in a nerve plexus.** The sensory fibers contained in a single peripheral nerve are distributed to multiple dorsal spinal nerve roots, and, analogously, the motor fibers of a single nerve root are distributed to multiple peripheral nerves. **a** In the periphery, the sensory fibers of a single radicular segment are grouped together once again to supply a characteristic segmental region of the skin (dermatome). **b** Radicular and peripheral nerve innervation of muscle: each muscle is supplied by a single peripheral nerve, which, however, generally contains fibers from multiple nerve roots (so-called polyradicular or plurisegmental innervation).

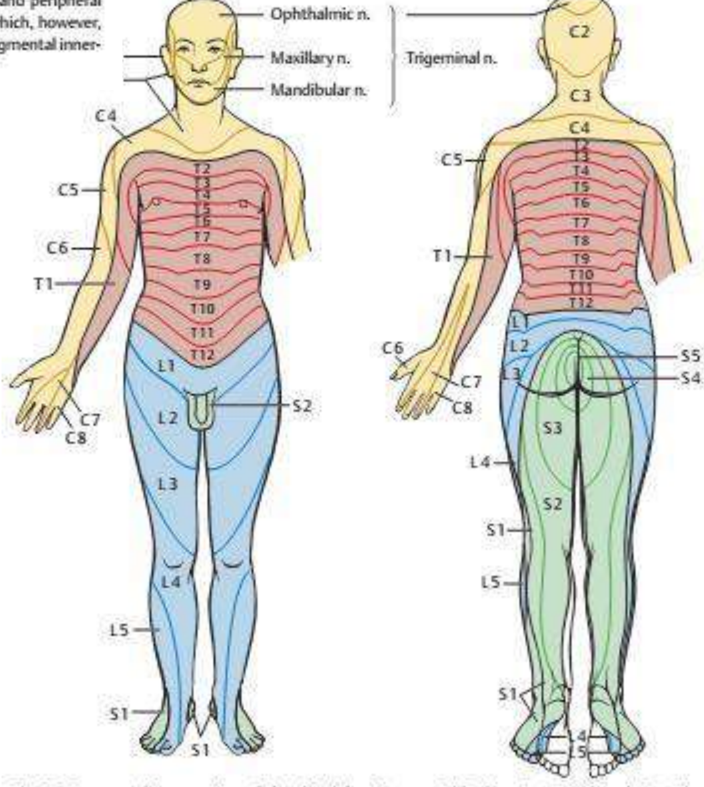


Fig. 2.2 **Segmental innervation of the skin** (after Hansen-Schliack). **a** Anterior view. **b** Posterior view.

Peripheral Regulatory Circuits

In the next section after this one, we will trace the ascending fiber pathways responsible for pain and temperature sensation, and for sensory modalities such as touch and pressure, as they travel up the spinal cord and into the brain. Before doing so, however, we will explain the function of a number of important peripheral regulatory circuits. Even though the current chapter is devoted to the sensory system, it will be useful, in this limited context, to describe not only the afferent (sensory) arm of these regulatory circuits, but their efferent (motor) arm as well.

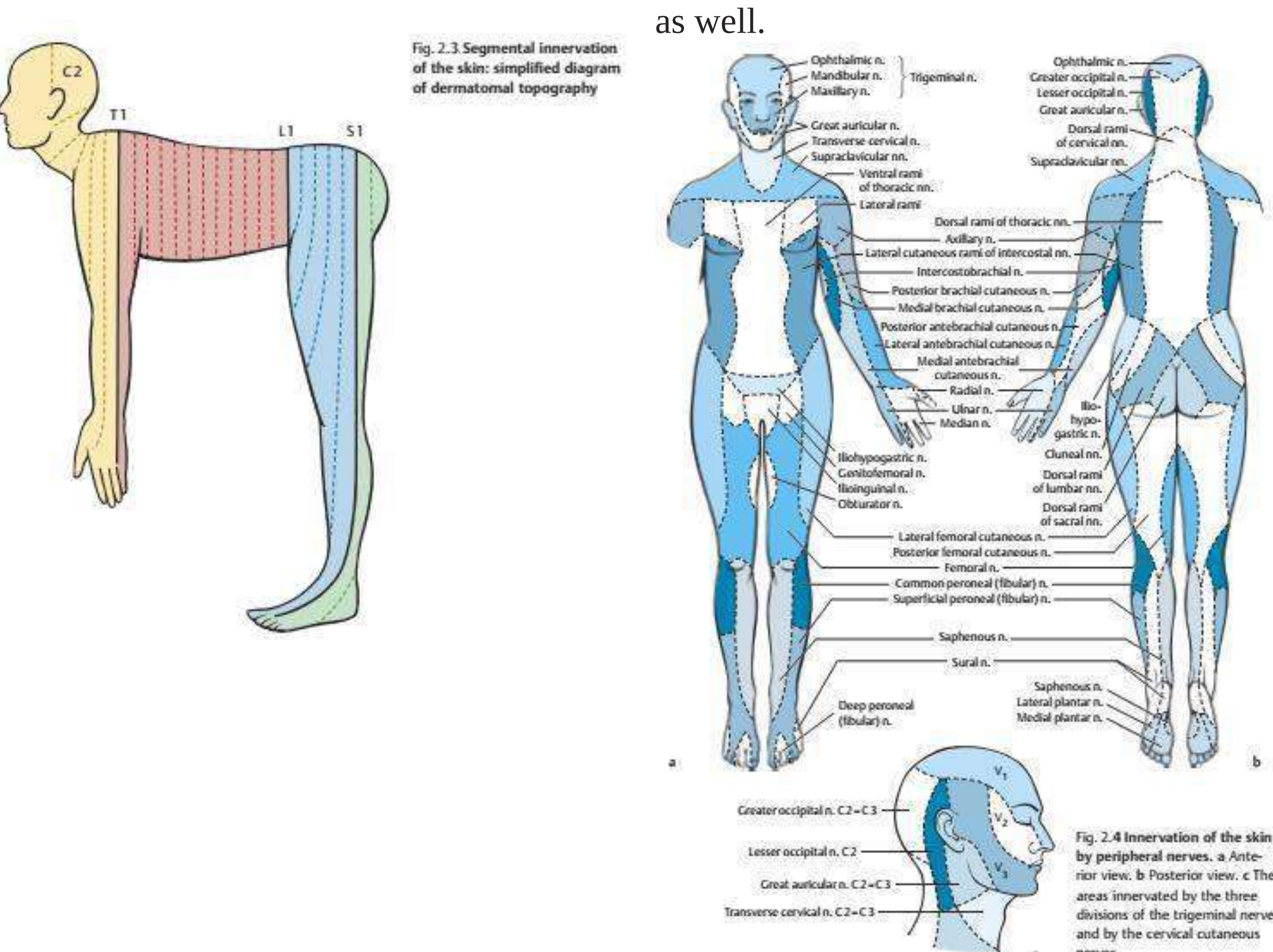


Fig. 2.3 **Segmental innervation of the skin: simplified diagram of dermatomal topography**

Fig. 2.4 **Innervation of the skin by peripheral nerves.** **a** Anterior view. **b** Posterior view. **c** The areas innervated by the three divisions of the trigeminal nerve and by the cervical cutaneous nerves.

Central Components of the Somatosensory System

Having traced the path of afferent impulses from the periphery to the spinal cord in the preceding sections, we will now proceed to discuss their further course within the central nervous system.

Root entry zone and posterior horn. Individual somatosensory fibers enter the spinal cord at the dorsal root entry zone and then give off numerous collaterals that make synaptic contact with other neurons within the cord. Fibers subserving different sensory modalities occupy different positions in the spinal cord (Fig. 2.**5**). It is important to note that the myelin sheaths of all afferent fibers become considerably thinner as the fibers traverse the root entry zone and enter the posterior horn. The type of myelin changes from peripheral to central, and the myelinating cells are no longer Schwann cells, but rather oligodendrocytes. The

afferent fiber pathways of the spinal cord subserving individual somatosensory modalities (Fig. 2.**6**) will now be described individually.

Posterior and Anterior Spinocerebellar Tracts

Some of the afferent impulses arising in organs of the musculoskeletal system (the muscles, tendons, and joints) travel by way of the spinocerebellar tracts to the organ of balance and coordination, the cerebellum. There are two such tracts on each side, one anterior and one posterior (Fig. 2.**6a**).

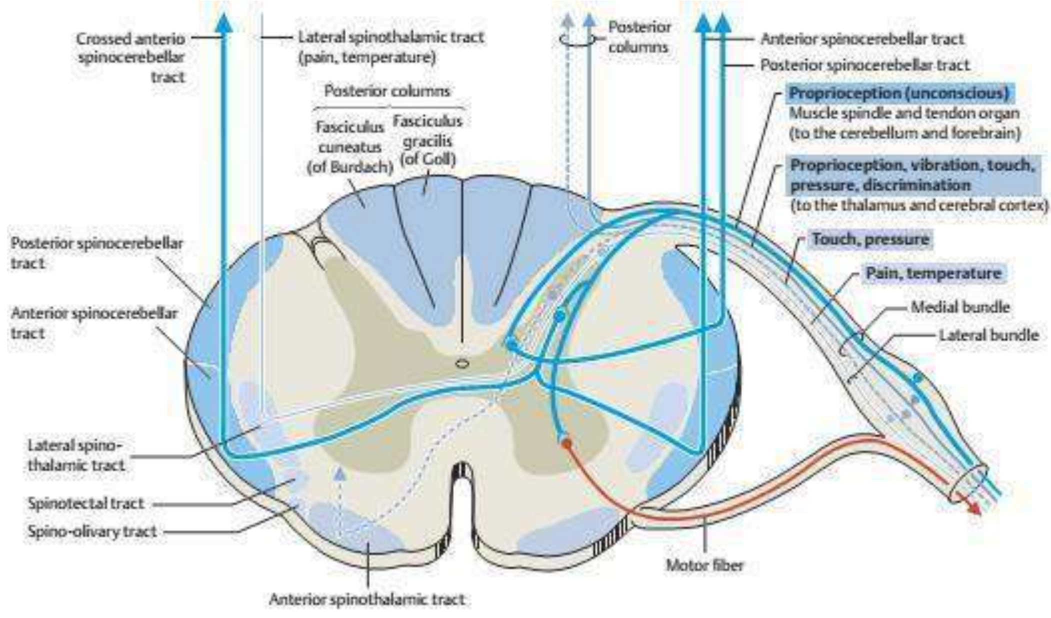


Fig. 2.5 **Position of fibers of different somatosensory modalities in the posterior root and root entry zone, and their further course in the spinal cord**

Posterior spinocerebellar tract. Rapidly conducting Ia fibers from the muscle spindles and tendon organs divide into numerous collaterals after entering the spinal cord. Some of these collateral fibers make synaptic contact directly onto the large α motor neurons of the anterior horn (monosynaptic reflex arc, Figs. 2.**5**). Other collateral fibers arising at thoracic, lumbar, and sacral levels terminate in a column-shaped nucleus occupying the base of the posterior horn at levels C8-L2, which is variously named the intermediolateral cell column, thoracic nucleus, Clarke's column, and Stilling's nucleus. The postsynaptic second neurons with cell bodies lying in this nucleus are the origin of the posterior spinocerebellar tract, whose fibers are among the most rapidly conducting of any in the body. The posterior spinocerebellar tract ascends the spinal cord *ipsilaterally* in the posterior portion of the lateral funiculus and then travels by way of the inferior cerebellar peduncle to the *cerebellar vermis*. Afferent fibers arising at cervical levels (i.e., above the level of the intermediolateral cell column) travel in the fasciculus cuneatus to make a synapse onto their corresponding second neurons in the accessory cuneate nucleus of the medulla (Fig. 2.**7**), whose output fibers ascend to the cerebellum.

Anterior spinocerebellar tract. Other afferent Ia fibers entering the spinal cord form synapses with funicular neurons in the posterior horns and in the central portion of the spinal gray matter (Figs. 2.**5**, 2.**6a**, and 2.**7**). These second

neurons, which are found as low as the lower lumbar segments, are the cells of origin of the anterior spinocerebellar tract, which ascends the spinal cord *bothipsilaterally and contralaterally* to terminate in the cerebellum. In contrast to the posterior spinocerebellar tract, the anterior spinocerebellar tract traverses the floor of the fourth ventricle to the midbrain and then turns in a posterior direction to reach the *cerebellar vermis* by way of the superior cerebellar peduncle and the superior medullary velum. The cerebellum receives afferent proprioceptive input from all regions of the body; its polysynaptic efferent output, in turn, influences muscle tone and the coordinated action of the agonist and antagonist muscles (synergistic muscles) that participate in standing, walking, and all other movements. Thus, in addition to the lower regulatory circuits in the spinal cord itself, which were described in earlier sections, this higher functional circuit for the regulation of movement involves other, nonpyramidal pathways and both α and γ motor neurons. All of these processes occur unconsciously.

Posterior Columns

We can feel the position of our limbs and sense the degree of muscle tension in them. We can feel the weight of the body resting on our soles (i.e., we "feel the ground under our feet"). We can also perceive motion in the joints. Thus, at least some proprioceptive impulses must reach consciousness. Such impulses are derived from receptors in muscles, tendons, fasciae, joint capsules, and connective tissue (VaterPacini and GolgiMazzoni corpuscles), as well as cutaneous receptors. The afferent fibers conveying them are the distal processes of pseudounipolar neurons in the spinal ganglia. The central processes of these cells, in turn, ascend the spinal cord and terminate in the posterior column nuclei of the lower medulla (Figs. 2.**6b** and 2.**7**).

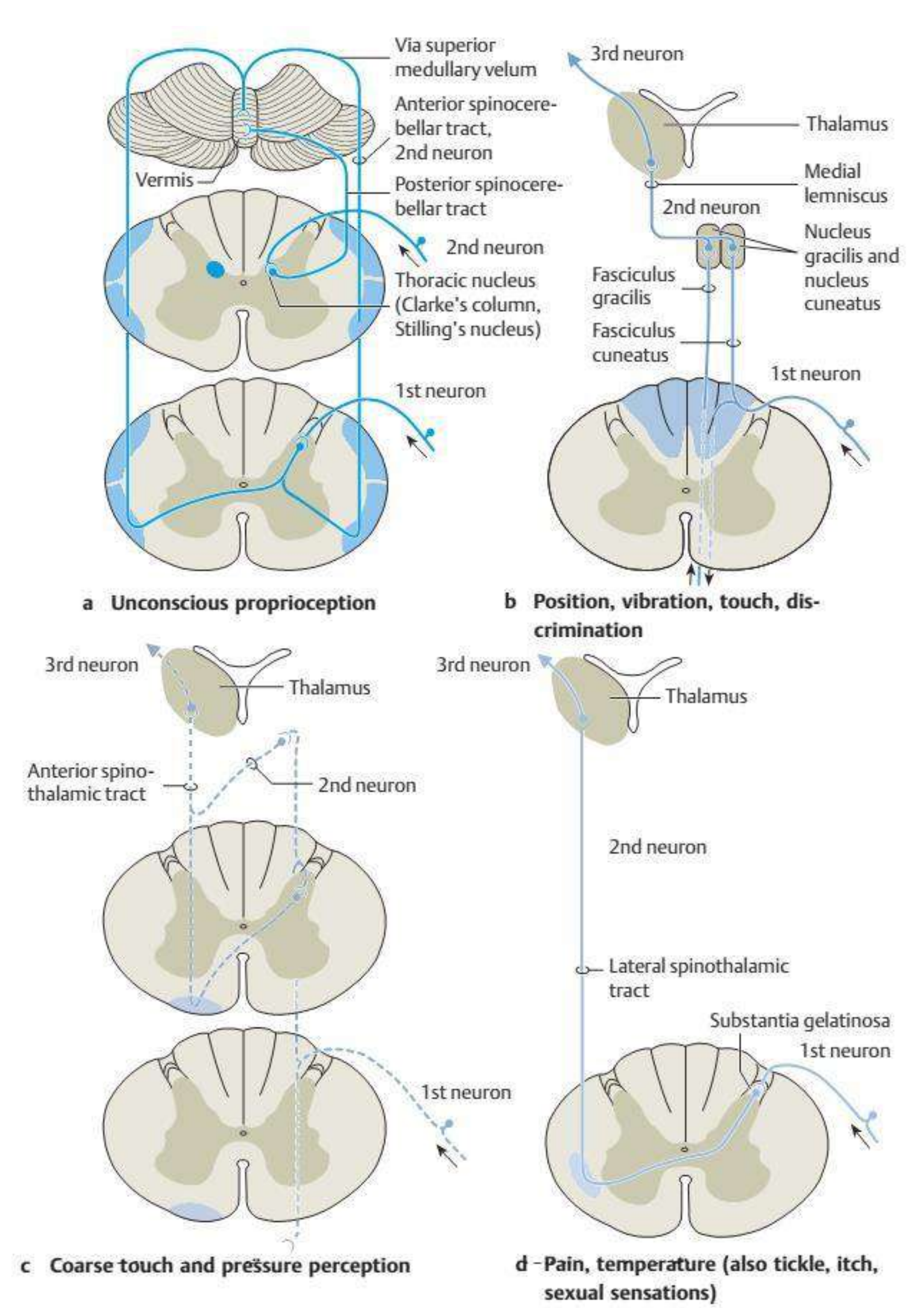


Fig. 2.6 **Major fiber tracts of the spinal cord and the sensory modalities that they subserve.** **a** The anterior and posterior spinocerebellar tracts. **b** The posterior funiculus (posterior columns). **c** The anterior spinothalamic tract. **d** The lateral spinothalamic tract.

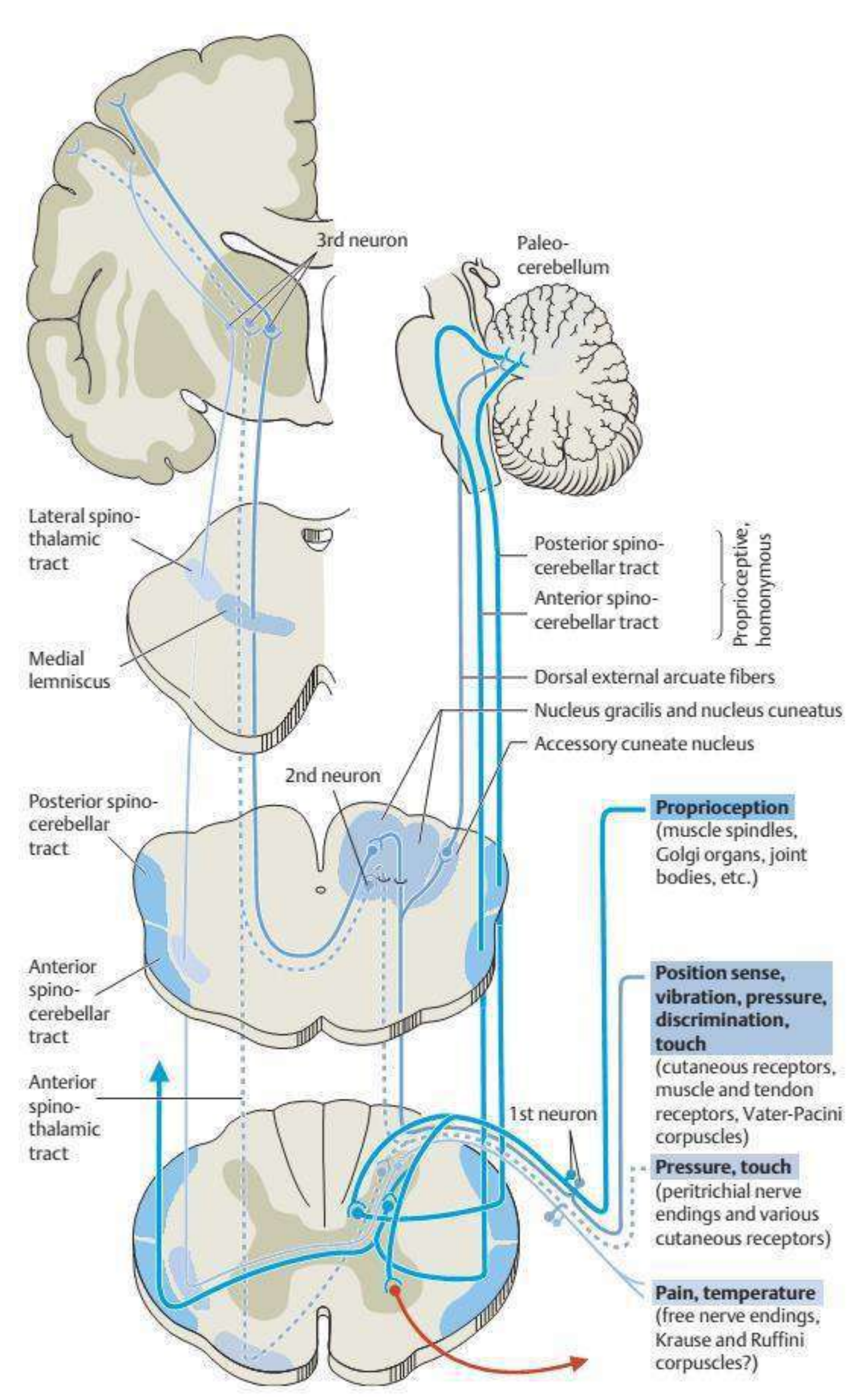


Fig. 2.7 **Spinal cord with major ascending pathways and their further course to target structures in the cerebrum and cerebellum** (schematic drawing)

Central continuation of posterior column pathways. In the posterior funiculus of the spinal cord, the afferent fibers derived from the lower limbs occupy the most medial position. The afferent fibers from the upper limbs join the cord at cervical levels and lie more laterally, so that the posterior funiculus here consists of two columns (on either side): the medial *fasciculus gracilis* (column of Goll), and the lateral *fasciculus cuneatus* (column of Burdach). The fibers in these columns terminate in the correspondingly named nuclei in the lower medulla, i.e., the nucleus gracilis and the nucleus cuneatus, respectively. These posterior column nuclei contain the second neurons, which project their axons to the *thalamus* (bulbothalamic tract). All of the bulbothalamic fibers cross the midline to the other side as they ascend, forming the so-called *medial lemniscus* (Figs. 2.**6b** and 2.**7**). These fibers traverse the medulla, pons, and midbrain and terminate in the *ventral posterolateral nucleus* of the thalamus. Here they make synaptic contact with the third neurons, which, in turn, give off the *thalamocortical tract*; this tract ascends by way of the *internal capsule* (posterior to the pyramidal tract) and through the *coronaradiata* to the primary somatosensory cortex in the *postcentral gyrus*. The somatotopic organization of the posterior column pathway is preserved all the way up from the spinal cord to the cerebral cortex (Fig. 2.**9 a**). The somatotopic projection on the postcentral gyrus resembles a person standing on his head—an inverted “homunculus”.

Posterior column lesions. The posterior columns mainly transmit impulses arising in the proprioceptors and cutaneous receptors. If they are dysfunctional, the individual can no longer feel the position of his or her limbs; nor can he or she recognize an object laid in the hand by the sense of touch alone or identify a number or letter drawn by the examiner’s finger in the palm of the hand. Spatial discrimination between two stimuli delivered simultaneously at different sites on the body is no longer possible. As the sense of pressure is also disturbed, the floor is no longer securely felt under the feet; as a result, both stance and gait are impaired (gait ataxia), particularly in the dark or with the eyes closed. These signs of posterior column disease are most pronounced when the posterior columns themselves are affected, but they can also be seen in lesions of the posterior column nuclei, the medial lemniscus, the thalamus, and the postcentral gyrus.

The clinical signs of a posterior column lesion are, therefore, the following:

- *Loss of the sense of position and movement* (kinesthetic sense): the patient cannot state the position of his or her limbs without looking.
- *Astereognosis:* the patient cannot recognize and name objects by their shape and weight using the sense of touch alone.
- *A graphesthesia:* the patient cannot recognize by touch a number or letter drawn in the palm of the hand by the examiner’s finger.
- *Loss of two-point discrimination.*
- *Loss of vibration sense:* the patient cannot perceive the vibration of a tuning fork placed on a bone.

- *Positive Romberg sign:* The patient cannot stand for any length of time with feet together and eyes closed without wobbling and perhaps falling over.

The loss of proprioceptive sense can be compensated for, to a considerable extent, by opening the eyes (which is not the case, for example, in a patient with a cerebellar lesion).

The fibers in the posterior columns originate in the pseudounipolar neurons of the spinal ganglia, but the fibers in the anterior and posterior spinothalamic tracts do not; they are derived from the *second* neurons of their respective pathways, which are located within the spinal cord.

Anterior Spinothalamic Tract

The impulses arise in cutaneous receptors (peritrichial nerve endings, tactile corpuscles) and are conducted along a moderately thickly myelinated peripheral fiber to the pseudounipolar dorsal root ganglion cells, and thence by way of the posterior root into the spinal cord. Inside the cord, the central processes of the dorsal root ganglion cells travel in the posterior columns some 215 segments upward, while collaterals travel 1 or 2 segments downward, making synaptic contact onto cells at various segmental levels in the *gray matter of theposterior horn*. These cells (the second neurons) then give rise to the anterior spinothalamic tract, whose fibers *cross* in the anterior spinal commissure, ascend in the contralateral anterolateral funiculus, and terminate in the *ventral posterolateral nucleus* of the *thalamus*, together with the fibers of the lateral spinothalamic tract and the medial lemniscus. The third neurons in this thalamic nucleus then project their axons to the *postcentral gyrus* in the *thalamocortical tract.*

Lesions of the anterior spinothalamic tract. As explained above, the central fibers of the first neurons of this tract ascend a variable distance in the *ipsilateral* posterior columns, giving off collaterals along the way to the second neurons, whose fibers then cross the midline and ascend further in the *contralateral* anterior spinothalamic tract. It follows that a lesion of this tract at a lumbar or thoracic level generally causes minimal or no impairment of touch, because many ascending impulses can circumvent the lesion by way of the ipsilateral portion of the pathway. A lesion of the anterior spinothalamic tract at a *cervical* level, however, will produce mild hypesthesia of the contralateral lower limb.

Lateral Spinothalamic Tract

The free nerve endings of the skin are the peripheral receptors for noxious and thermal stimuli. These endings constitute the end organs of thin group A fibers and of nearly unmyelinated group C fibers that are, in turn, the peripheral processes of pseudounipolar neurons in the spinal ganglia. The central processes pass in the lateral portion of the posterior roots into the spinal cord and then divide longitudinally into short collaterals that terminate within one or two segments in the substantia gelatinosa, making synaptic contact with *funicular*

neurons (second neurons) whose processes form the lateral spinothalamic tract. These processes *cross* the midline in the anterior spinal commissure before ascending in the contralateral lateral funiculus to the thalamus. Like the posterior columns, the lateral spinothalamic tract is somatotopically organized; here, however, the fibers from the lower limb lie laterally, while those from the trunk and upper limb lie more medially (Fig. 2.**8**). The fibers mediating pain and temperature sensation lie so close to each other that they cannot be anatomically separated. Lesions of the lateral spinothalamic tract thus impair both sensory modalities, though not always to the same degree.

Central continuation of the lateral spinothalamic tract. The fibers of the lateral spinothalamic tract travel up through the brainstem together with those of the medial lemniscus in the *spinal lemniscus*, which terminates in the *ventral posterolateral nucleus* of the thalamus. The third neurons in the VPL project via the *thalamocortical tract* to the *postcentral gyrus* in the parietal lobe (Fig. 2.**9**). Pain and temperature are perceived in a rough manner in the thalamus, but finer distinctions are not made until the impulses reach the cerebral cortex.

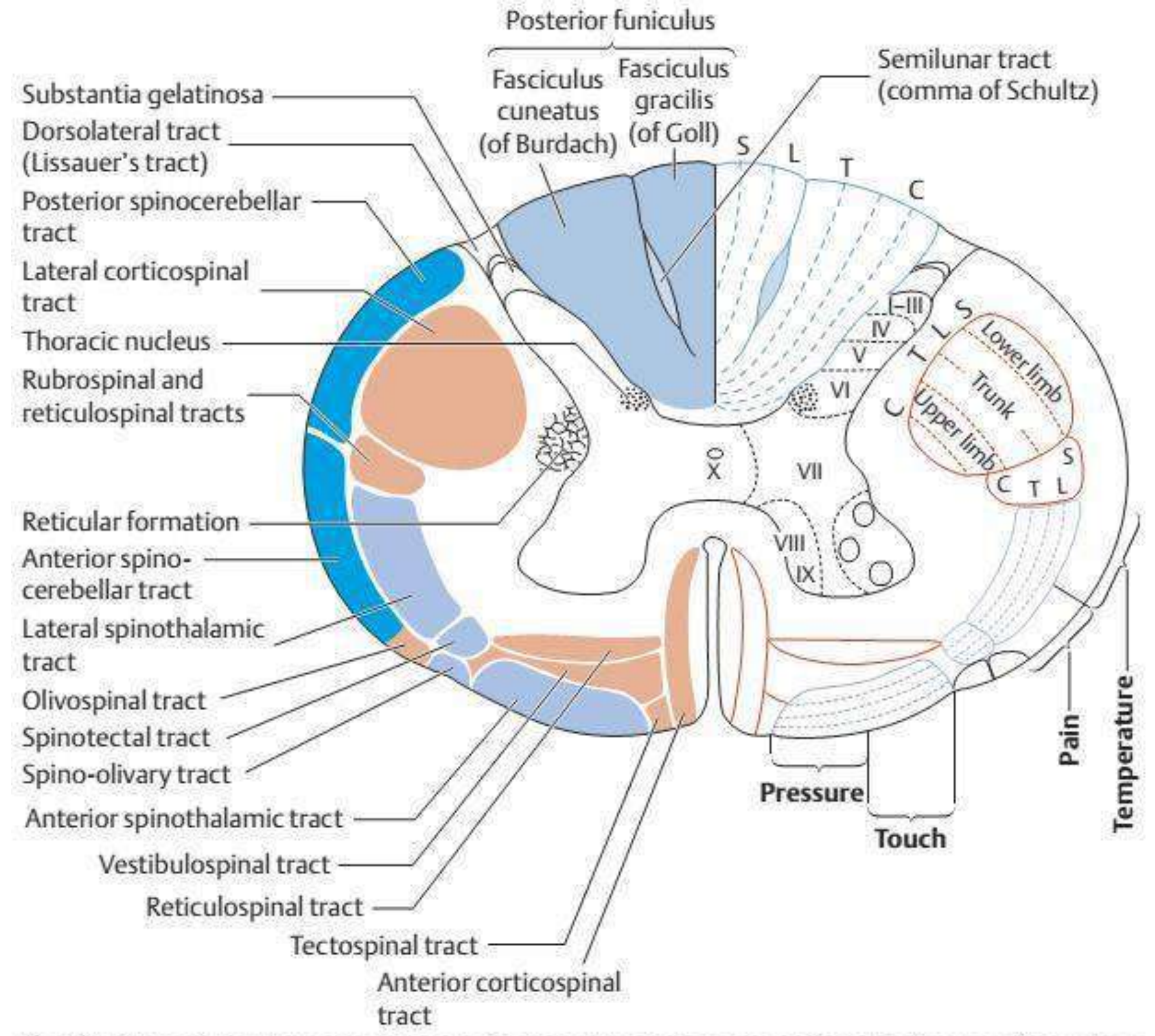


Fig. 2.8 **Somatotopic organization of spinal cord tracts in cross section.** The laminae of Rexed are also designated with Roman numerals (cytoarchitectural organization of the spinal gray matter).

Lesions of the lateral spinothalamic tract. The lateral spinothalamic tract is the main pathway for pain and temperature sensation. It can be neurosurgically transected to relieve pain (**cordotomy**); this operation is much less commonly performed today than in the past, because it has been supplanted by less invasive methods and also because the relief it provides is often only temporary. The latter phenomenon, long recognized in clinical experience, suggests that pain-related impulses might also ascend the spinal cord along other routes, e.g., in spinospinal neurons belonging to the fasciculus proprius. If the lateral spinothalamic tract is transected in the ventral portion of the spinal cord, pain and temperature sensation are deficient on the opposite side one or two segments below the level of the lesion, while the sense of touch is preserved (*dissociated sensory deficit*).

Other Afferent Tracts of the Spinal Cord

In addition to the spinocerebellar and spinothalamic tracts discussed above, the spinal cord contains yet other fiber pathways ascending to various target structuresinthebrainstemanddeepsubcorticalnuclei.Thesepathways,whichoriginate in the dorsal horn of the spinal cord (second afferent neuron) and ascend in its anterolateral funiculus, include the **spinoreticular**, **spinotectal**, **spino-olivary**, **and spinovestibular tracts**. The spinovestibular tract is found in the cervical spinal cord, from C4 upward, in the area of the (descending) vestibulospinal tract and is probably a collateral pathway of the posterior spinocerebellar tract. Figure 2.**8**is a schematic drawing of the various sensory (ascending) tracts, as seen in a cross section of the spinal cord. The motor (descending) tracts are also indicated, so that the spatial relationships between the various tracts can be appreciated. Finally, in addition to the ascending and descending tracts, the spinal cord also contains a so-called intrinsic apparatus, consisting of neurons that project upward and downward over several spinal segments in the fasciculus proprius.

Central Processing of Somatosensory Information

Figure 2.**7** traces all of the sensory pathways discussed above, in schematically simplified form and in spatial relation to one another, as they ascend from the posterior roots to their ultimate targets in the brain. The sensory third neurons in the thalamus send their axons through the posterior limb of the internal capsule (posterior to the pyramidal tract) to the primary somatosensory cortex, which is located in the postcentral gyrus (Brodmann cytoarchitectural areas 3a, 3b, 2, and 1). The third neurons that terminate here mediate superficial sensation, touch, pressure, pain, temperature, and (partly) proprioception.

Sensorimotor integration. In fact, not all of the sensory afferent fibers from the thalamus terminate in the somatosensory cortex; some terminate in the primary motor cortex of the precentral gyrus. Thus, the sensory and motor cortical fields overlap to some extent, so that the precentral and postcentral gyri are sometimes together designated the **sensorimotor area**. The integration of function occurring here enables incoming sensory information to be immediately

converted to outgoing motor impulses in sensorimotor regulatory circuits, about which we will have more to say later. The descending pyramidal fibers emerging from these circuits generally terminate directly—without any intervening interneurons—on motor neurons in the anterior horn. Finally, even though their functions overlap, it should be remembered that the precentral gyrus remains almost entirely a motor area, and the postcentral gyrus remains almost entirely a (somato)sensory area.

Differentiation of somatosensory stimuli by their origin and quality. It has already been mentioned that somatosensory representation in the cerebral cortex is spatially segregated in somatotopic fashion: the inverted sensory homunculus has been encountered in Figure 2.**9**. But somatosensory representation in the cerebral cortex is also spatially segregated by *modality*: pain, temperature, and the other modalities are represented by distinct areas of the cortex. Although the different sensory modalities are already spatially segregated in the thalamus, conscious differentiation among them requires the participation of the cerebral cortex. Higher functions, such as discrimination or the exact determination of the site of a stimulus, are cortex-dependent. A unilateral *lesion of the somatosensory cortex* produces a subtotal impairment of the perception of noxious, thermal, and tactile stimuli on the opposite side of the body; contralateral discrimination and position sense, however, are totally lost, as they depend on an intact cortex.

Stereognosis. The recognition by touch of an object laid in the hand (stereognosis) is mediated not just by the primary sensory cortex, but also by association areas in the parietal lobe, in which the individual sensory features of the object, such as its size, shape, consistency, temperature, sharpness/dullness, softness/hardness, etc., can be integrated and compared with memories of earlier tactile experiences.

Astereognosis. Injury to an area in the inferior portion of the parietal lobe impairs the ability to recognize objects by touch with the contralateral hand. This is called astereognosis.

Somatosensory Deficits due to Lesions at Specific Sites along the Somatosensory Pathways

A **cortical or subcortical lesion** in the sensorimotor area corresponding to the arm or leg causes paresthesia (tingling, etc.) and numbness in the contralateral limb, which are more pronounced distally than proximally. An irritative lesion at this site can produce a sensory focal seizure; because the motor cortex lies directly adjacent, there are often motor discharges as well (jacksonian seizure).

- A **lesion of all sensory pathways below the thalamus** eliminates all qualities of sensation on the opposite side of the body.
- If all somatosensory pathways are affected except the pathway for pain and temperature, there is hypesthesia on the opposite side of the body and face, but pain and temperature sensation are unimpaired.

- Conversely, a **lesion of the trigeminal lemniscus** and of the lateral spinothalamic tract in the brainstem impairs pain and temperature sensation on the opposite side of the body and face, but does not impair other somatosensory modalities.
- If the **medial lemniscus and anterior spinothalamic tract** are affected, all somatosensory modalities of the contralateral half of the body are impaired, except pain and temperature.
- **Lesions of the spinal nucleus and tract of the trigeminal nerve** and of the **lateral spinothalamic tract** impair pain and temperature sensation on the ipsilateral half of the face and the contralateral half of the body.
- **Posterior column lesions** cause loss of position and vibration sense, discrimination, etc., combined with ipsilateral ataxia.

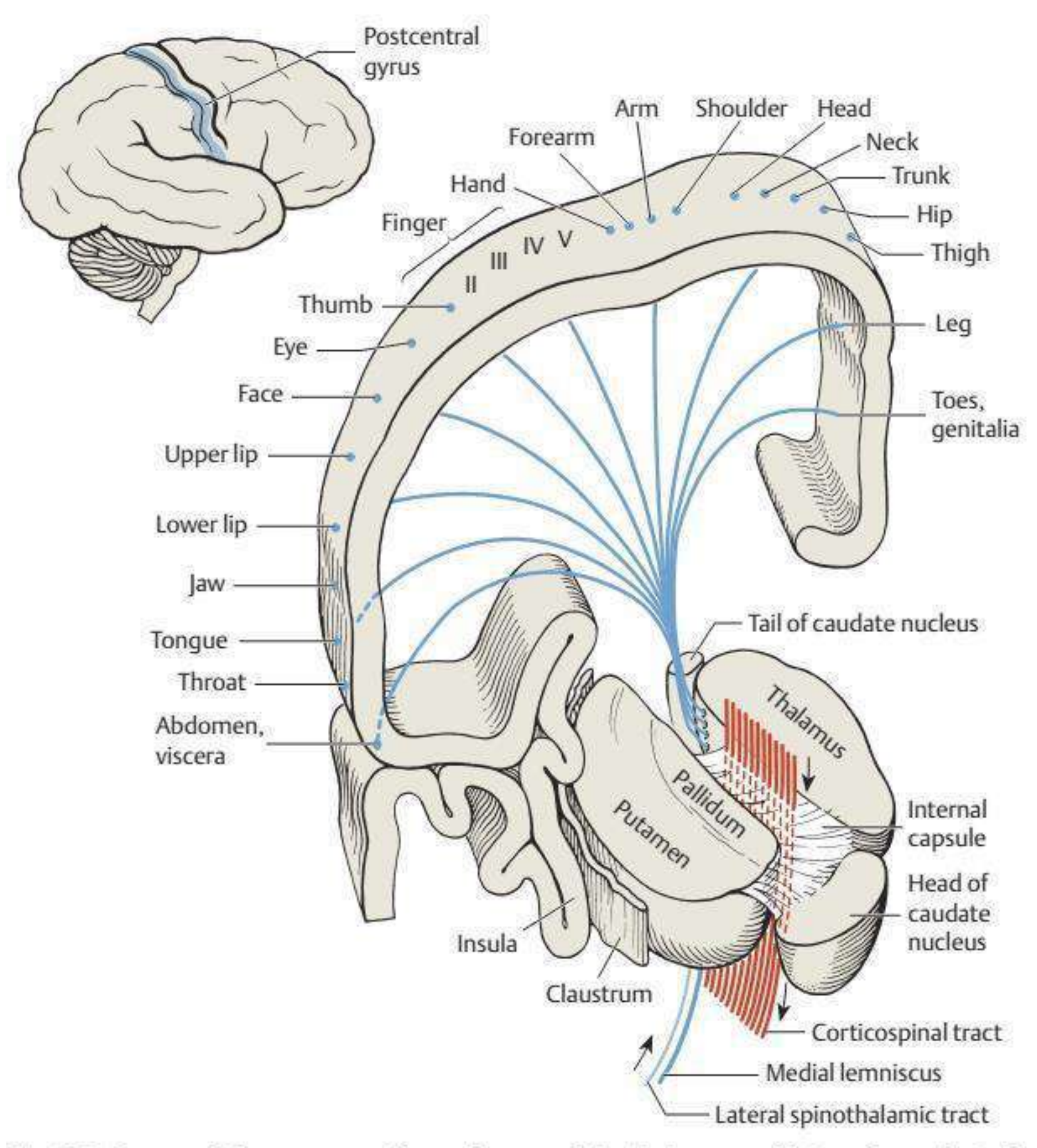


Fig. 2.9 **Course of the sensory pathways by way of the thalamus and internal capsule to the cerebral cortex**

- If the **posterior horn of the spinal cord** is affected by a lesion, ipsilateral pain and temperature sensation are lost, but other modalities remain intact (dissociated sensory deficit).
- A lesion affecting **multiple adjacent posterior roots** causes radicular pain and paresthesiae, as well as impairment or loss of all sensory modalities in the affected area of the body, in addition to hypotonia or atonia, areflexia, and ataxia if the roots supply the upper or lower limb.

Examination

This part of the examination is difficult, and findings are not always reproducible. The tests are crude, and the results are dependent on the cooperation of and interpretation by the patient.

Sensory findings are always *subjective*. A painless ulcer on the sole of an anesthetic foot or a cigarette burn on the edge of the middle finger are objective signs, but their significance rests on what the patient *says* about them. Sensory symptoms depend on the vocabulary and intelligence of the patient. Descriptions such as "numb," "tingling," "prickling," "asleep," and "like dental anesthetic coming out" are the most common. The rare patient says "The part is dead; there is no feeling in it at all." Others say that the part (eg, the side of the face) is normal or unremarkable if it is not touched but feels different when he shaves, for example. More subtle sensory symptoms are descriptions such as "My fingers [or toes] feel swollen like sausages," "The skin is too tight," or "I feel as though I have tight gloves on all the time." Symptoms in the lower limbs may be described in this way: "I feel as though I'm walking on cotton wool" (possibly a posterior column lesion) or "My shoes are full of small stones; my feet are on fire" (a possible peripheral nerve lesion) as well as the more usual descriptions of numbness, tingling, and prickling. The **proximal pain and peripheral paresthesia** clue—"I have pain in my shoulder and down the back beside my shoulder blade and my little finger is asleep"—clearly tells you where the sensory signs should be. When you hear these symptoms, examine the part in more detail and, if necessary, examine only the symptomatic area the next day. The patient with no sensory complaints (including pain) and nothing in his history to suggest a disturbance of sensation should have a sensory examination lasting 5 min, consisting of the following:

• Touch and pain sensation over the face (always the corneas), hands, feet, and trunk

• Vibration sense and joint passive movement sense in the fingers and toes

Rules of Sensory Examination

Fatigue

Do not perform a sensory examination at the end of a lengthy examination process; the more tired the patient is, the more dubious the answers. Reliable signs are more likely when the sensory system is examined alone.

Suggestion

Do not interfere with the patient's decisions by slanting your instructions toward the *abnormal.* When you are comparing pinprick on the two sides, say, "Does this [testing the right side] feel the *same* as this [testing the left side]?" Do not ask the patient if the two sides feel *different.*

Demonstration

Demonstrate first what you are going to do. Touch the patient gently with the cotton several times in an area you *know* has normal sensation before you examine the area of concern. Say to him, "Each time you feel a touch, will you please say 'yes.' " Put the vibrating tuning fork in the middle of the patient's sternum and tell him that it is the *vibration*—not the sound of the tuning fork or the pressure of the handle—you are concerned with.

Brevity

*Brief*instructions, *brief*answers, and *brief*examinations are advised. Keep your instructions simple. Ask the patient to answer *quickly* "yes" for each touch and "sharp" or "dull" when you touch him with the point or head of the pin. You do not want a qualified answer.

Eyes Closed

Do not let the patient watch you do the sensory examination. Have your assistant or the patient hold up the bedsheet to cut off the patient's vision from the part being examined. If the examination is brief and limited (eg, the sensory disturbance is a median nerve lesion at the wrist), you can ask him to close his eyes.

Dementia, Delirium, and Confusional States

Patients in any of these categories cannot be examined for sensation except in the most crude way, such as corneal reflexes or withdrawal of the limb from repetitive pinprick.

Examine from the Abnormal to the Normal

The patient with numb weak legs should have his sensory level established by being examined from below upward. The pin can be moved in short quick steps or more slowly dragged over the skin.

Medicolegal Litigation

Patients who have been in accidents or who have been injured at work or where a third party is involved require special mention. If they have sensory findings, draw a map of the limb or body part involved and shade in the area of abnormality. Use slash marks for pain loss, dots for touch loss, and so on. Draw the map immediately after the examination.

Definitions

Analgesia: Loss of appreciation of pain sensation

Anesthesia: Loss of appreciation of all forms of sensation

Dysesthesia: An unpleasant and abnormal response to an innocuous stimulus

Hypalgesia: Decreased appreciation of pain sensation

Hyperesthesia: Abnormally increased sensitivity to any stimulus

Hyperpathia: Abnormally increased sensitivity to a pain stimulus
Hypoesthesia: Decreased appreciation of all forms of sensation
Paresthesia: An abnormal, spontaneous sensation (eg, tingling or crawling)

TOUCH

The test object for touch is usually a piece of cotton wool. Pull the fibers out so that you are using only a small amount of the cotton. Shield the patient’s vision. Tell him what you are going to do—touch him—and tell him that each time you do this he should say “yes.” The force of the touch should not deform the skin. A touch does not mean drag or wipe the cotton over the skin. This is tickling and is anatomically related to pain conduction. A touch is an end-point touch. On most faces, 10 touches will result in 10 answers. On other parts of the body some touches are normally ignored, but usually not more than one or two out of 20. Is the number of ignored touches the same on the two halves of the body? Hairy parts of the body are exquisitely sensitive to touch stimulation. Bending a hair by touching it stimulates both superficial and deep sensory systems. Lack of response to a touched hair is never normal.

Hallucinatory Answers Apply the stimulus in an irregular rhythm so the patient does not anticipate it. Sometimes, after a pause of 5 s, during which *no* stimulus has been applied, the patient says “yes.” This may represent a conduction delay in which he is responding to the last touch. Usually, however, it is not. When these “spontaneous” or hallucinatory responses occur as often on the right half of the body as on the left, or as often from the normal areas as from the symptomatic region, they are not diagnostic. If responses occur on stimulation of one limb only or on one half of the body only, that area is usually the abnormal one. An occasional litigious patient with a numb arm will say “yes” to 95% of the touches over all of his body except the arm. Each time you touch the arm, he says “no.” This tells you two things about him. First, he is not thinking; second, his numbness is not organic.

Lesions

With **peripheral nerve lesions** the area of touch loss is greater than the area of pain loss.

With **spinal cord lesions** if there is a *loss* of touch sensation, the patient usually cannot walk. Touch is conveyed by several tracts in the cord.

With **parietal lobe lesions** many touches will not be perceived, while others of the same intensity in the same area will be and there will be frequent hallucinatory responses.

The most sensitive test of touch is in localization. Before touch sense is absent, the patient will be unable to accurately locate the touched area. For this reason the cotton used should be a few small, teased threads only.

SUPERFICIAL PAIN

The common testing object for superficial pain is a pin. Use a sterile common pin, which you will discard at the end of the examination. Tell the patient that you do not always do this with exactly the same amount of pressure each time.

Touch the point of the pin to some part of the patient's skin where you know sensation is normal. Tell him that this is "sharp." Touch the head on the other end of the pin to the same area and tell him that this is "dull." Then test the patient's pain perception on his face, hands and feet, arms, legs, and trunk. The cornified skin on the normal palm and sole are not highly sensitive to pain.

Test a large area, not a small spot. Repetitive stimuli on the same hypoesthetic spot may be felt as sharp or sharper than normal. Repetitive stimuli are cumulative and can overcome an elevated pain threshold. "Pain spots" perceive the pin more acutely, and some touches with the pin will hit them. Other areas are relatively insensitive, with fewer pain spots. Therefore, keep the pin moving and use the point and the head with equal frequency, comparing the responses from a large area on one side to the responses from the homologous area on the other side of the body.

If you find an abnormal area, are other sensations abnormal here as well? Does the area conform to a spinal or peripheral *nerve* distribution? Does it have a spinal *cord* configuration, and if so, is there a level? Is it present in the homologous area of the trunk or limb of the opposite side?

Pain perception may be **delayed**. This is abnormal. Touch the dorsum of the foot and ask the patient to say "yes" as soon as she feels it. She should answer almost before you have lifted the pin from the skin. Faulty pain localization is particularly useful in the diagnosis of cerebral lesions. With the patient's eyes closed, touch her with the pin and ask her to point to the spot with one finger. This is normally more accurate in the distal than in the proximal part of the limbs.

Hallucinatory responses occur with pain testing. They are of the same significance as this type of response with touch testing.

Pain is **cumulative**. The last part of the body to be tested perceives the identical pinprick more acutely than the first part tested. Therefore, reverse the order of testing if this might explain why the patient says the last part tested was more sensitive.

TEMPERATURE

Use large (250-mm-long) test tubes with rubber stoppers. Cold tap water at about 20°C and hot water at about 45°C provide an adequate difference to start.

Keep the outside of the tubes dry. There is no feeling of wetness, but a wet tube is interpreted as a cold tube.

Apply the side of the tube, not the small bottom, to the skin. This sensation should be tested *slowly*. There is a normal longer latency between application of the thermal stimulus and the response than with pain or touch stimulation. Let the hot or cold tube, especially the hot one, stay on the skin for 2 s each time.

If the patient has paresthesias and testing for touch and pain yields normal results, sometimes temperature testing gives useful information.

The purpose is to see whether the hot and cold tubes are *as hot* or *as cold* in the area of concern as in a normal area. Once it has been established that there is an

area less sensitive than the normal area, the ability to differentiate within that area may be defined by reducing the temperature difference in the two tubes. When the water in the tube is about 30□□C, the normal person can differentiate a 1□□difference in temperature. Slowly sliding the hot tube over the skin (from abnormal to normal) will often define the boundaries of an area of decreased sensation.

Expose the area to be examined to room temperature for 15 min before starting. Reliable answers cannot be obtained from skin areas that are cold and vasoconstricted.

Remember: Contact the skin with a large area of the tube for at least 2 s per stimulus.

DEEP PAIN

Deep pain sensation may be intact even when the response to pinprick is abnormal. The stimulus is squeezing the Achilles tendon or the calf or biceps muscle. The normal response is an uncomfortable deep, slow, poorly localized pain accompanied by nausea and protestations from the patient.

VIBRATION SENSE

Use a tuning fork that vibrates at 128 per second. A normal adult can feel a vigorously vibrating tuning fork for 12–15 s at the ankle and for 15–20 s on the distal phalanx of the index finger.

Instruct the patient as you place the handle of the vibrating fork on his sternum or jaw. Tell him you want to know when the vibration stops. Demonstrate this by grasping the vibrating tines of the fork with your other hand while the handle is firmly against his sternum. This will stop the vibration.

Make the tuning fork vibrate by hitting it close to the base of the tines with the heel of your hand. Put the handle on a distal bony prominence (eg, the big toe or either malleolus at the ankle; if there is no sense of vibration, you must move to a more proximal bony point). Ask the patient to tell you when the vibration stops. Let the tuning fork “run down” on its own.

When the patient says that the vibrating has stopped at the right medial malleolus, if you then quickly put the handle on the left medial malleolus (without striking the fork again) the vibration is felt again for a few seconds. In spite of what is stated in some textbooks, this is *normal*.

The decrease in vibratory sense may be gradual, being absent at the big toe and ankle and felt for 2–3 s at the knee, 5 s at the iliac spine, and 15 s over the spinous process of the first lumbar vertebra. These findings are consistent with a peripheral nerve lesion *or* a degenerative disease of the posterior columns of the spinal cord.

If vibratory sense is absent at the ankle, knee, and pelvis and normal at some spinous process, this is consistent with a transverse, compressive, or destructive lesion of the spinal cord. Vibratory sense and passive joint movements are each served by different portions of the posterior columns of the spinal cord and may not be equally abnormal. Apparently, otherwise normal older people have

decreased or absent vibration sense at the ankles because of a segmental peripheral neuropathy of unknown cause. Subacute combined degeneration of the spinal cord is marked by a greater vibratory loss than passive joint movement loss. Tabes dorsalis is the reverse.

Vibratory sense is not impaired in cerebral lesions above the thalamus, while defective sense of passive movement in one big toe may be a critical physical sign of the parasagittal, parietal meningioma (ie, it is a cortical sensation).

SENSE OF PASSIVE MOVEMENT

Ask the patient to watch you. If the patient does not receive a proper demonstration and instructions before you start this test, the response may be wrong half the time. Passive movement is tested at one joint only, starting at the most distal toe or finger. Hold the proximal phalanx of the patient’s big toe in your left hand and anchor it. Grasp the *sides* of the distal phalanx of the big toe between your right thumb and index finger. Move the distal phalanx of the toe slowly up (dorsiflexion) a random number of times, telling the patient that each of these movement is “up.” Do the same thing while moving the toe down. Then, with his vision shielded, make random up-and-down movements (eg, three up, two down, one up, four down), asking him to tell you each time where it is. A wrong answer for the first move in a new direction is normal. Move the distal phalanx slowly, consistently, and a small distance each time.

POSITION SENSE

Does the patient know where his limbs are in space? A defect of this sensation produces a major disability. With the patient sitting, his eyes closed, and an arm held out in front of him (see Figure 10–1), an arm with defective position sense will drift. This limb will often have slow, continuing, restless movements called pseudoathetosis.

With the patient’s eyes closed, move the abnormal limb several times and ask him to point to it with the other (normal) index finger. Place the abnormal limb in a certain position and ask the patient, with his eyes closed, to imitate the position with his normal limb. If position sense is defective, he cannot do either. This sensation is defective in diseases of the posterior root, posterior columns, and parietal lobe.

STEREOGNOSIS

Stereognosis can be assessed only when touch, pain, temperature, and vibration sense in the hand are all *normal*. Can the patient, with his eyes closed, identify common objects placed in his hand? He must be capable of *moving* the object in his hand and quickly feeling it with his fingers and thumb. A paralyzed hand cannot be examined for stereognosis. Use a key, coin, pocketknife, and pen. All the objects, or all but one, may be identified correctly after 15–20 s of examination in one hand and in the other after 3 s. The former is abnormal. If the objects are not identified in either hand but are recognized visually, only one lesion is present; the patient has tactile agnosia but not astereognosis.

NUMBER WRITING

Number writing is also a test of cortical sensory integration. “Write” on the patient’s palm random, single-digit numbers, first with her watching you, then with her eyes closed. The bigger the drawing and the firmer and faster the movement of the pencil, the easier it is for her to correctly guess the number.

TWO-POINT DISCRIMINATION

The ability to tell one from two touches that are close together may be defective in lesions of peripheral nerves, the posterior columns of the spinal cord, and the cerebrum. A pair of dividers with dull points or an unwound wire paper clip can be used to test this sensation.

The normal threshold on the lip is probably 1 mm, on the tip of the index finger is 3–5 mm, and on the back is several centimeters. The two points of the dividers are placed on the skin simultaneously with equal pressure. If the sensation is defective in the index finger, two points at 5-mm separation will be felt as one and may still be one at 9- to 10-mm separation, while the opposite (normal) side can identify two points at a separation of 3 mm. Some single-point touches on the abnormal side will also be interpreted as two.

BILATERAL SIMULTANEOUS STIMULATION

Sensory neglect of one half of the body or of one limb may be an isolated sensory finding or part of a constellation of cerebral sensory signs.

If the patient has a right parietal lesion, for example, the sensory examination of his left side may be uninformative. However, if you touch the identical spot on the back of his right and left hands with cotton at the same moment and ask him, while his eyes are closed, to tell you where he has been touched, he will consistently say “right”; that is, when stimulated simultaneously, he ignores the *left* side. When you touch his left side *only*, he always says “left.” Similarly, touching the right side *only* always provokes a correct answer. Sensory neglect revealed by bilateral simultaneous stimulation may be the only or the earliest sensory abnormality.

2 CHAPTER.
CRANIAL NERVES

Cranial Nerves Origin, Components, and Functions

Figure 3.**1** is a schematic dorsal view of the brainstem, in which the motor and parasympathetic cranial nerve nuclei are shown on the right and the somatosensory and special sensory nuclei are shown on the left. Lateral views showing the anatomical relations of the motor and parasympathetic nuclei, and of the somatosensory and special sensory nuclei, are found in Figures 3.**2** and 3.**3**, respectively.

The origin, components, and function of the individual cranial nerves are listed in Table 3.**1** . Figure 3.**4** provides a synoptic view of the sites of emergence of all 12 cranial nerves from the brainstem, their functional components, and their peripheral sites of origin and termination. All 12 cranial nerves are seen in the figure, from I (olfactory nerve) to XII (hypoglossal nerve); it should be borne in mind, however, that the second cranial "nerve"—the optic nerve—is actually not a peripheral nerve at all, but rather a tract of the central nervous system.

Recall that spinal nerve fibers can be classified as somatic afferent, somatic efferent, vegetative afferent, and vegetative efferent. The classification of cranial nerve fibers is a little more complicated, for two reasons. Some of the cranial nerve fibers are special sensory fibers arising from the sense organs of the head (vision, hearing, taste, smell). Furthermore, some of the efferent cranial nerve fibers arise in nuclear areas that are embryologically derived from the branchial arches; these fibers innervate muscles of branchial origin. There results a sevenfold classification of cranial nerve fibers, as follows:

- *Somatic afferent fibers* (pain, temperature, touch, pressure, and proprioceptive sense from receptors in the skin, joints, tendons, etc.)
- *Vegetative afferent fibers* (or, alternatively, *visceral afferent fibers*), which carry impulses (pain) from the internal organs
- *Special somatic afferent fibers* carrying impulses from special receptors (eye, ear)
- *Special visceral afferent fibers* carrying impulses related to taste and smell
- *General somatic efferent fibers* carrying motor impulses to the skeletal musculature (oculomotor, trochlear, abducens, and hypoglossal nerves)
- *Visceral efferent fibers* innervating the smooth muscles, the cardiac musculature, and the glands (both sympathetic and parasympathetic)
- *Special branchial efferent fibers* innervating muscles that are derived from
  the mesodermal branchial arches, i.e., the motor portions of the facial nerve

(2nd branchial arch), glossopharyngeal nerve (3rd branchial arch), and vagus nerve (4th branchial arch and below)

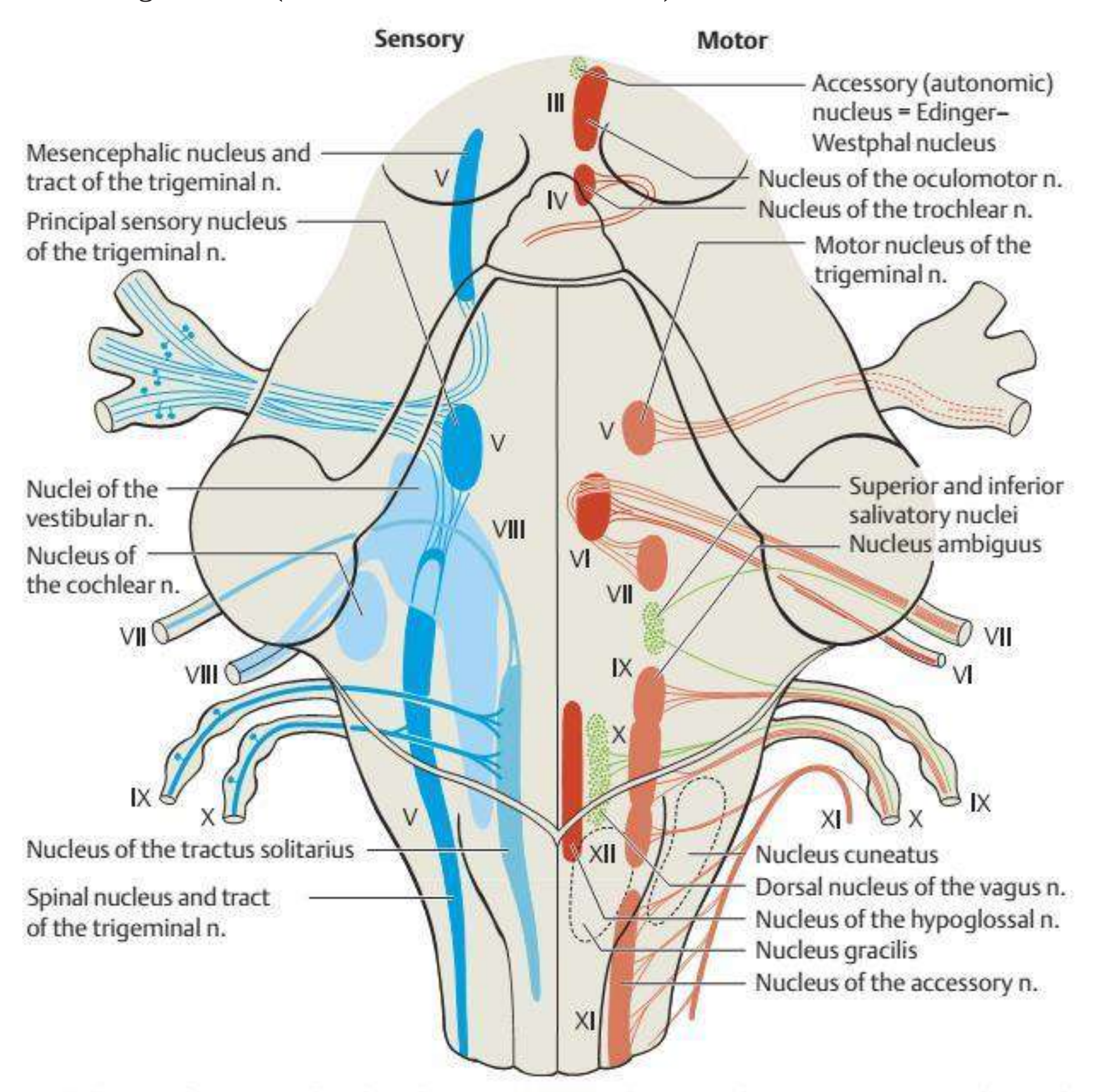


Fig. 3.1 **Cranial nerve nuclei, dorsal view** (schematic drawing). The somatosensory and special sensory nuclei are shown on the left side of the figure, the motor and parasympathetic nuclei on the right.

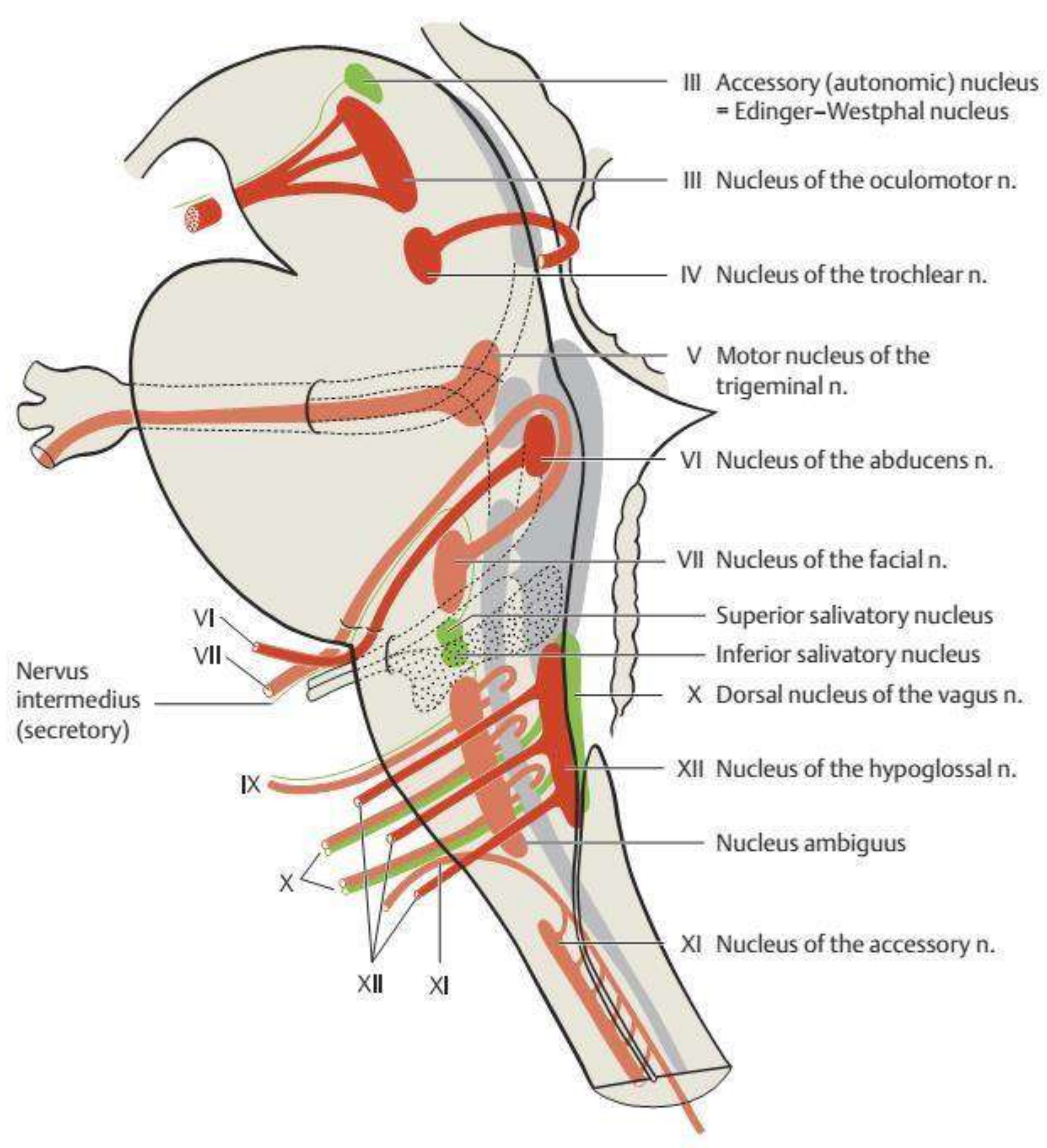


Fig. 3.2 **Motor and parasympathetic cranial nerve nuclei, lateral view** (schematic drawing)

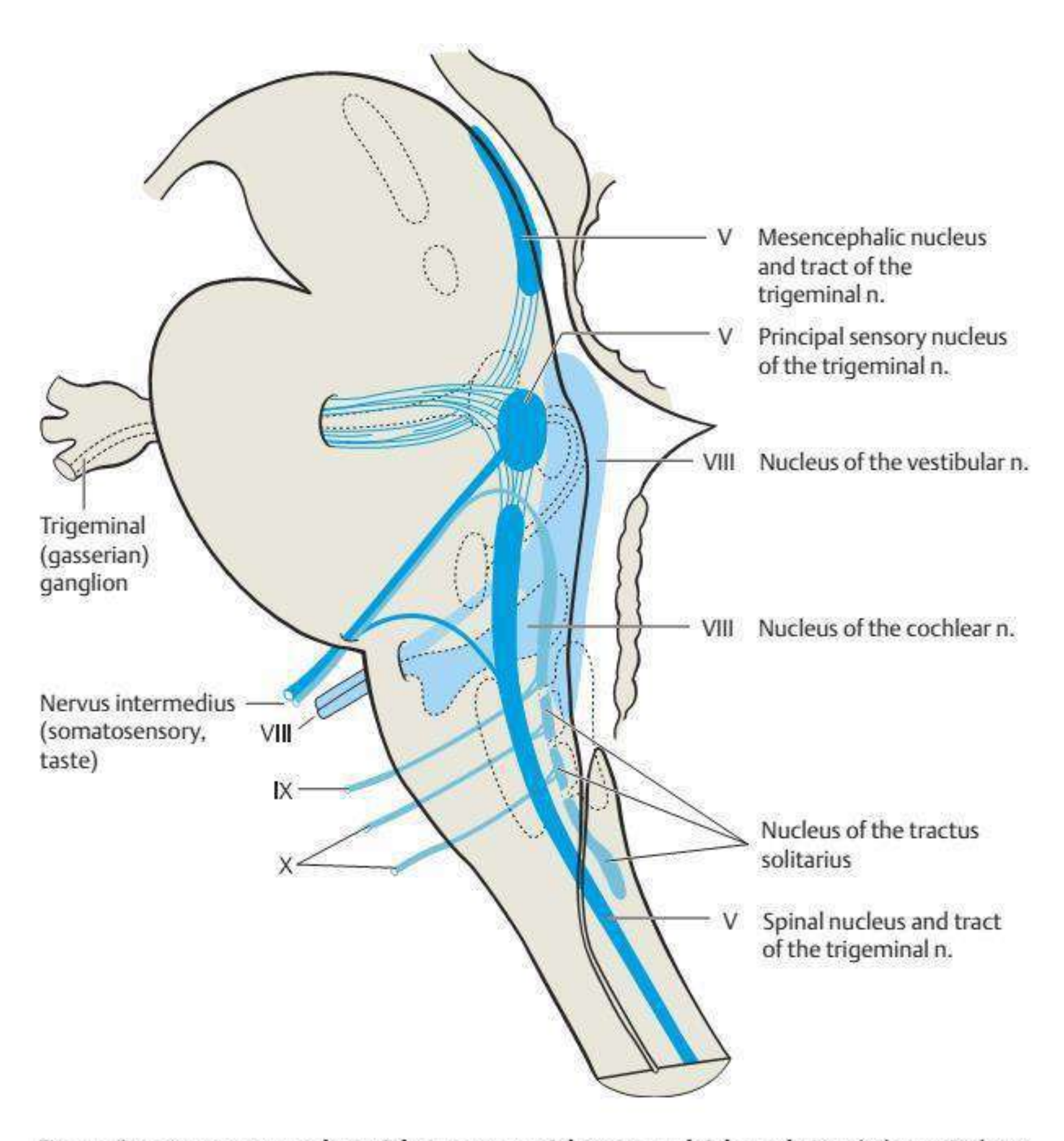


Fig. 3.3 **Somatosensory and special sensory cranial nerve nuclei, lateral view** (schematic drawing)

Table 3.1 The Cranial Nerves

Name	*Components*	*Origin*	*Function*
I. Olfactory nerve (or olfactory fasciculus)	Special visceral afferent	Olfactory cells of the olfactory epithelium	Olfaction
II Optic nerve (or optic fasciculus)	Special somatic afferent	Retina, retinal ganglion cells	Vision
III. Oculomotor nerve	(a) Somatic efferent	Nucleus of the oculumotor nerve (midbrain)	Innervates superior, inferior, and medial rectus muscles, inferior oblique muscle, and levator palpebrae muscle
	(b) Visceral efferent (parasympathetic)	Edinger–Westphal nuclei	Sphincter pupillae muscle, ciliary muscle
	(c) Somatic afferent	Proprioceptors in the extraocular muscles	Proprioception
IV. Trochlear nerve	(a) Somatic efferent	Nucleus of the trochlear nerve (midbrain)	Superior oblique muscle
	(b) Somatic afferent	Proprioceptors	Proprioception
V. Trigeminal nerve	(a) somatic afferent	Bipolar cells in the semilunar ganglion	Sensation on the face and in the nasal and oral cavities
1st branchial arch	(b) Branchial efferent	Motor nucleus of the trigeminal nerve	Muscles of mastication
	(c) Somatic afferent	Proprioception	Proprioception
VI. Abducens nerve	Somatic efferent	Nucleus of the abducens nerve	Lateral rectus muscle
VII. Facial nerve	(a) Branchial efferent	Nucleus of the facial nerve	Muscles of facial expression, platysma, stylohyoideus muscle, digastric muscle
Nervus inter-medius 2nd branchial arch	(b) Visceral efferent	Superior salivatory nucleus	Nasal and lacrimal glands, salivation, sublingual and submandibular glands
	(c) Special visceral afferent	Geniculate ganglion	Taste (anterior 2/3 of tongue)
	(d) Somatic afferent	Geniculate ganglion	External ear, portions of the auditory canal, external surface of the tympanic membrane (somatosensory)

Table 3.2 The Cranial Nerves (Continued)

Name	*Components*	*Origin*	*Function*
VIII. Vestibulo-cochlear nerve	Special somatic afferent	(a) Vestibular ganglion	Equilibrium, cristae of the semilunar canals, maculae of the utricle and saccule
		(b) Spiral ganglion	Hearing, organ of Corti
IX. Glossopharyngeal nerve	(a) Branchial efferent	Nucleus ambiguus	Stylopharyngeus muscle, pharyngeal muscles
3rd branchial arch	(b) Visceral efferent (parasympathetic)	Inferior salivatory nucleus	Salivation Parotid gland
	(c) Special visceral afferent	Inferior ganglion	Taste (posterior 1/3 of the tongue)
	(d) Visceral afferent	Superior ganglion	Somatosensory: posterior 1/3 of the tongue and pharynx (gag reflex)
	(e) Somatic afferent	Superior ganglion	Middle ear, eustachian tube (somatosensory)
X. Vagus nerve	(a) Branchial efferent	Nucleus ambiguus	Muscles of the larynx and pharynx
4th branchial arch	(b) Visceral efferent	Dorsal nucleus of the vagus nerve	Thoracic and abdominal viscera (parasympathetic)
	(c) Visceral afferent	Inferior (nodose) ganglion	Abdominal cavity (somatosensory)
	(d) Special visceral afferent		Taste: epiglottis
	(e) Somatic afferent	Superior (jugular) ganglion	Auditory canal, dura mater (somatosensory)
XI. Accessory nerve	(a) Branchial efferent	Nucleus ambiguus	Muscles of the larynx and pharynx
	(b) Somatic efferent	Anterior horn cells	Sternocleidomastoid and trapezius muscles
XII. Hypoglossal nerve	Somatic efferent	Nucleus of the hypoglossal nerve	Muscles of the tongue

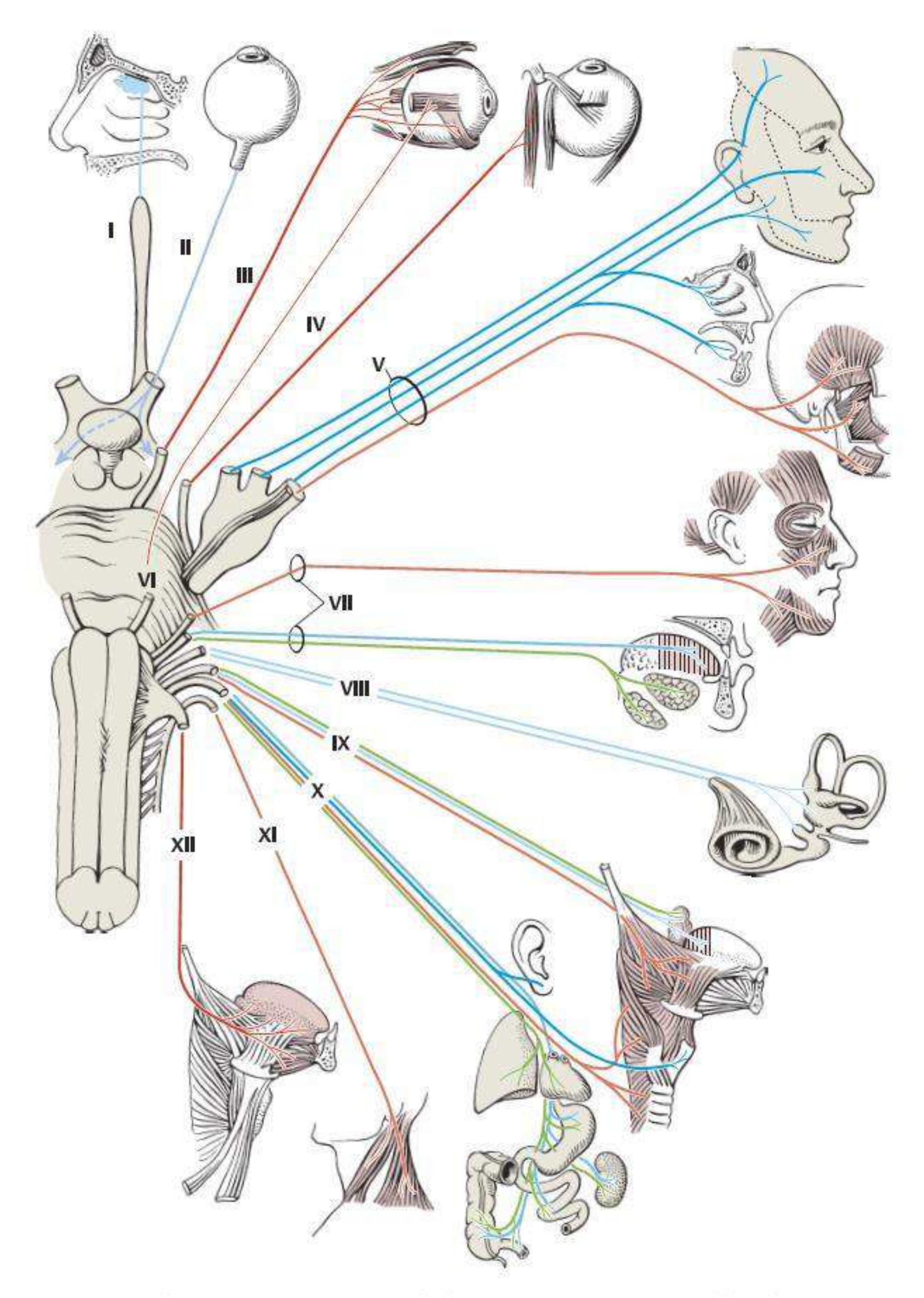


Fig. 3.4 **Cranial nerves: sites of exit from the brainstem, components, and distribution**

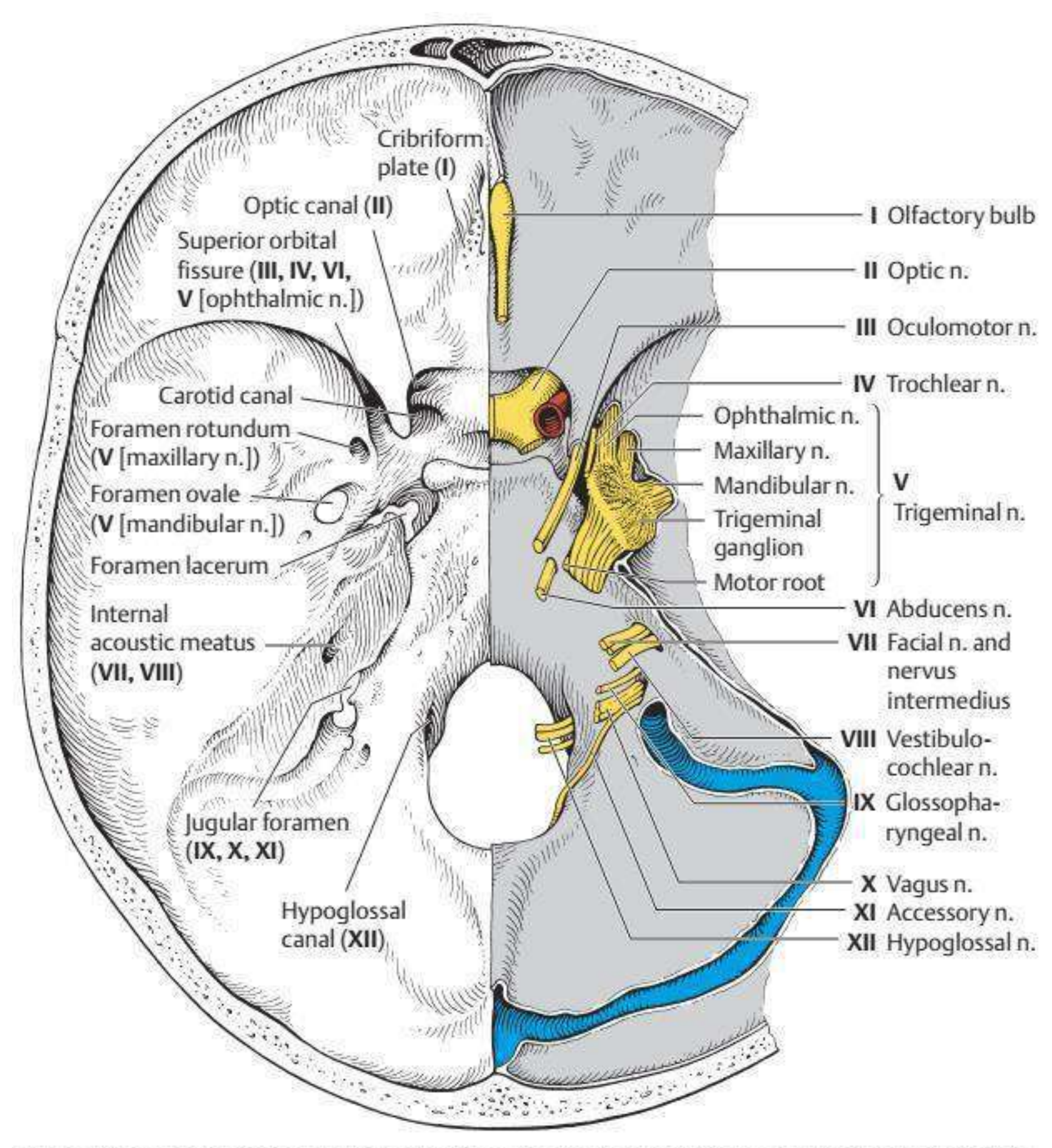


Fig. **3.5 Sites of exit of the cranial nerves from the skull.** The exit foramina are shown on the left, the transected cranial nerves on the right.

Olfactory System (CN I)

The olfactory pathway is composed of the olfactory epithelium of the nose, the fila olfactoria (olfactory nerve = CN I), the olfactory bulb and tract, and a cortical area (the paleocortex) extending from the uncus of the temporal lobe across the anterior perforated substance to the medial surface of the frontal lobe under the genu of the corpus callosum. The **olfactory epithelium** occupies an area of about 2 cm2 in the roof of each nasal cavity, overlying portions of the superior nasal concha and of the nasal septum. It contains receptor cells, supportive cells, and glands (Bowman's glands) that secrete a serous fluid, the so-called olfactory mucus, in which aromatic substances are probably dissolved.

The *sensory cells* (*olfactory cells*) are bipolar cells whose peripheral processes terminate in the olfactory hairs of the olfactory epithelium.

Fila olfactoria and olfactory bulb. The central processes (neurites) of the olfactory cells coalesce into bundles containing hundreds of unmyelinated fibers surrounded by a Schwann-cell sheath. These fila olfactoria, about 20 on either side, are, in fact, the olfactory nerves (CN I is thus composed of peripheral nerve fibers, but is not a single peripheral nerve in the usual sense). They pass through small holes in the cribriform ("sievelike") plate and enter the olfactory bulb, where they form the first synapse of the olfactory pathway. Although it is not physically located in the cerebral cortex, the olfactory bulb is actually a piece of the telencephalon. Within it, complex synapses are made onto the dendrites of mitral cells, tufted cells, and granule cells.

Olfactory pathway. The first neuron of the olfactory pathway is the *bipolar olfactory cell*; the second neurons are the *mitral* and *tufted cells* of the olfactory bulb. The neurites of these cells form the *olfactory tract* (2nd neuron), which lies adjacent to and just below the frontobasal (orbitofrontal) cortex. The olfactory tract divides into the *lateral* and *medial olfactory striae* in front of the anterior perforated substance; another portion of it terminates in the *olfactory trigone,* which also lies in front of the anterior perforated substance. The fibers of the lateral stria travel by way of the limen insulae to the *amygdala*, *semilunar gyrus*, and *ambient gyrus* (prepyriform area). This is the site of the 3rd neuron, which projects to the anterior portion of the *parahippocampal gyrus* (*Brodmann area 28,* containing the cortical projection fields and association area of the olfactory system). The fibers of the medial stria terminate on nuclei of the *septal area* below the genu of the corpus callosum (subcallosal area) and in front of the *anterior commissure*. Fibers emerging from these nuclei project, in turn, to the opposite hemisphere and to the limbic system. The olfactory pathway is the only sensory pathway that reaches the cerebral cortex without going through a relay in the thalamus. Its central connections are complex and still incompletely known.

Connections of the olfactory system with other brain areas. An appetizing aroma excites the appetite and induces reflex salivation, while a foul smell induces nausea and the urge to vomit, or even actual vomiting. These processes also involve the emotions: some odors are pleasant, others unpleasant. Such emotions probably come about through connections of the olfactory system with the hypothalamus, thalamus, and limbic system. Among its other connections, the septal area sends association fibers to the cingulate gyrus. The main connections of the olfactory system with autonomic areas are the *medial forebrain bundle* and the *striae medullares thalami.* The medial forebrain bundle runs laterally through the hypothalamus and gives off branches to hypothalamic nuclei. Some of its fibers continue into the brainstem to terminate in autonomic centers in the reticular formation, the salivatory nuclei, and the dorsal nucleus of the vagus nerve. The striae medullares thalami terminate in the habenular

nucleus; this pathway then continues to the interpeduncular nucleus and the brainstem reticular formation.

Disturbances of smell can be classified as either quantitative or qualitative. Quantitative disturbances of smell include *hyposmia* (diminished smell) and *anosmia* (absence of smell). They are always due either to peripheral damage of the olfactory nerve, that is, of the fila olfactoria (e. g., because of rhinitis, trauma with disruption of the fila in the cribriform plate, or side effects of medication), or to central damage of the second neuron in the olfactory bulb and/or tract (olfactory groove meningioma is a classic cause). Qualitative disturbances of smell, also known as parosmias, may consist of an unpleasant *cacosmia* (e. g., fecal odor) or of *hyperosmia* (abnormally intense smell). They are usually due to central dysfunction, as in temporal lobe epilepsy.

Examination

Doctors get into trouble more from carelessness than from ignorance. The examinations of taste and smell are neglected more often than are any other parts of the nervous system.

How to Examine Smell

The test object is important. Do not use substances (eg, ammonia) that irritate the nasal mucosa. Granulated coffee, oil of peppermint, or oil of camphor will do. Ask the patient to close his eyes. Move the test substance toward him, under his nose, and then away from him. Ask him in advance to tell you when he smells something. The objective is to see whether the patient will know when the test substance is under his nose. Can he tell the difference between this substance and nothing? The *name* of the substance is of no importance. Few people can identify ground coffee, peppermint, and camphor by smelling them, although almost every person can tell one from the other. Furthermore, the environment seems more important than the test substance; that is, almost everyone examined in a hospital says that peppermint is offensive and smells like some objectionable medicine. When smelled in a candy store, however, it is considered pleasant.

If **anosmia** exists, is the cause intranasal or intracranial? The common cold, allergic rhinitis, and hay fever can all abolish the sense of smell temporarily. Reexamine the patient if this may account for the anosmia.

Bilateral anosmia can be diagnosed easily and with certainty. However, because air diffuses throughout the nasal passages so quickly, a finding of **unilateral anosmia** is always suspect. The most common cause of permanent anosmia is **head injury.** The lesion involves the 20 or so “nerve” fibers that leave the nasal mucosa and enter the skull through the cribriform plate of the ethmoid bone and join the olfactory bulb. These “nerves” can be sheared off with or without a fracture of the cribriform plate during a frontal or occipital injury. Because these fibers are unmyelinated central processes of olfactory sensory cells, they are not nerves and cannot repair themselves. The anosmia is permanent. The patient complains that she has lost her taste (most of what we call taste is really smell)

and she is at risk because she cannot smell smoke, gas, or a skunk. One of the great pleasures in life (the ability to smell food, drink, and perfume) is gone forever to such patients. Anterior fossa tumors, usually the meningioma, metastases to the skull, and nasopharyngeal carcinoma account for most of the other causes of anosmia. Look for frontal lobe signs, vision loss, and papilledema. The olfactory groove meningioma may be the explanation for the patient with chronic papilledema and no other obvious abnormalities. The diagnosis is obscure until the sense of smell is tested.

Dementia, **old age**, and central nervous system **sarcoidosis** can also cause anosmia. When examining patients for the late effects of head injury, *always* test their sense of smell, irrespective of their complaints.

A chronic, distorted, unpleasant smell is a fairly common complaint and has no explanation. A short, strong, repeated, unpleasant smell familiar to the patient but which he *cannot* name is a common manifestation of a temporal lobe seizure. The pathways subserving the sense of smell, paleobiologically one of our most important protective sensory systems, have no apparent thalamic connections. **Central anosmia** does not exist, although anosmia is marked in demented patients. The patient with fictitious anosmia can sometimes be identified with ammonia. It irritates the nose, causes tearing, and stops respiration. The irritation is transmitted via the fifth cranial nerve. Test results for the other functions of the fifth cranial nerve are normal. The patient says he cannot tell the difference between ammonia and tap water when they are consecutively placed under his nose. This is not consistent with organic disease.

Visual System (CN II)

Visual pathway

The **retina** (Fig. 3.6 a) is the receptor surface for visual information. Like the optic nerve, it is a portion of the brain, despite its physical location at the periphery of the central nervous system. Its most important components are the *sensory receptor cells*, or *photoreceptors*, and several types of *neurons* of the visual pathway. The deepest cellular layer of the retina contains the photoreceptors (rods and cones); the two more superficial layers contain the bipolar neurons and the ganglion cells. ***Rods and cones.*** When light falls on the retina, it induces a photochemical reaction in the rods and cones, which leads to the generation of impulses that are ultimately propagated to the visual cortex. The rods were long thought to be responsible for the perception of brightness and for vision in dim light, while the cones were thought to subserve color perception and vision in bright light. More recent research, however, has cast doubt on these hypotheses. The underlying mechanisms of these processes are probably much more complex but cannot be discussed here in any further detail. The *fovea* is the site of sharpest vision in the retina and contains only cones, which project onto the bipolar cells of the next neuronal layer in a one-to-one relationship. The remainder of the retina contains a mixture of rods and cones.

The retinal image of a visually perceived object is upside-down and with left and right inverted, just like the image on the film in a camera.

Optic nerve, chiasm, and tract. The retinal bipolar cells receive input onto their dendrites from the rods and cones and transmit impulses further centrally to the ganglion cell layer. The long axons of the ganglion cells pass through the optic papilla (disk) and leave the eye as the optic nerve, which contains about 1 million fibers. Half of these fibers decussate in the *optic chiasm*: the fibers from the temporal half of each retina remain uncrossed, while those from the nasal half of each retina cross to the opposite side (Fig. 3.6 a). Thus, at positions distal (posterior) to the optic chiasm, fibers from the temporal half of the ipsilateral retina and the nasal half of the contralateral retina are united in the *optic tract*.

A small contingent of optic nerve fibers branches off the optic tracts and travels to the superior colliculi and to nuclei in the pretectal area. These fibers constitute the afferent arm of various visual reflexes, and, in particular, of the important *pupillary light reflex*, which will be discussed further below.

Lateral geniculate body, optic radiation, and visual cortex. The optic tract terminates in the *lateral geniculate body,* which contains six cellular layers. Most of the optic tract fibers end here, forming synapses with lateral geniculate neurons. These, in turn, emit fibers that run in the hindmost portion of the internal capsule and then form a broad band that courses around the temporal and occipital horns of the lateral ventricle, the so-called *optic radiation*. The fibers of the optic radiation terminate in the *visual cortex*, which is located on the medial surface of the occipital lobe, within, above, and below the calcarine fissure (*Brodmann area 17*). Fibers derived from the macula occupy the largest area of the visual cortex. Area 17 is also known as the *striate cortex* because it contains the stripe of Gennari, a white band composed of horizontally running fibers, which can be seen with the naked eye in sectioned anatomical specimens.

Somatotopic organization of the visual pathway. Although the fibers of the visual pathway partially decussate in the optic chiasm, a strict point-to-point somatotopic organization of the individual nerve fibers is preserved all the way from the retina to the visual cortex. Visual information is transmitted centrally as follows. An object located in the left visual field gives rise to images on the nasal half of the left retina and the temporal half of the right retina. Optic nerve fibers derived from the nasal half of the left retina cross to the left side in the optic chiasm to join the fibers from the temporal half of the right retina in the right optic tract. These fibers then pass to a relay station in the right lateral geniculate body, and then by way of the right optic radiation into the right visual cortex. The right visual cortex is thus responsible for the perception of objects in the left visual field; in analogous fashion, all visual impulses relating to the right visual field are transmitted through the left optic tract and radiation into the left visual cortex (Fig. 3.6 b).

Visual fibers derived from the macula are found in the temporal portion of the optic disk and in the central portion of the optic nerve. Damage to these fibers

can be seen by ophthalmoscopy as atrophy of the temporal portion of the disk (temporal pallor).

Lesions along the Visual Pathway

Optic nerve lesions. The optic nerve can be damaged at the papilla, in its anterior segment, or in its retrobulbar segment (i.e., behind the eye). **Lesions of the papilla** (e. g., *papilledema*, caused by intracranial hypertension and by a variety of metabolic disorders) can be seen by ophthalmoscopy. **Lesions of the anterior segment of the optic nerve** are often due to vasculitis (e. g., temporal arteritis). **Retrobulbar lesions** are a cardinal finding in multiple sclerosis (retrobulbar neuritis). Lesions at any of these sites can cause long-term impairment or loss of vision in the affected eye. Brief episodes of visual impairment in a single eye, lasting from a few seconds to several minutes ("transient monocular blindness"), are designated **amaurosis fugax** and are generally caused by microembolism into the retina. In such cases, the internal carotid artery is often the source of emboli and should be investigated for a possible stenosis.

Lesions of the optic chiasm, such as those produced by a pituitary tumor, craniopharyngioma, or meningioma of the tuberculum sellae, generally affect the decussating fibers in the central portion of the chiasm. The result is partial blindness for objects in the temporal half of the visual field of either eye, i.e., **bitemporal hemianopsia** (the "blinker phenomenon," where the reference is to a horse's blinkers). Fibers in the lower portion of the chiasm, derived from the lower portion of the chiasm, are commonly affected first by such processes; thus, bitemporal upper quadrantanopsia is a common early finding. Only color vision may be impaired at first. Less commonly, however, a lesion of the chiasm can cause **binasal hemianopsia**, e. g., when a tumor has grown around the chiasm and compresses it from both sides (thus mainly affecting the laterally located, uncrossed fibers derived from the temporal halves of the two retinas, which are responsible for perception in the nasal hemifield of each eye). Aneurysms of the internal carotid artery and basilar meningitis are further possible causes, but the binasal hemianopsia in such cases is rarely pure. Bitemporal and binasal hemianopsia are both termed **heteronymous**, because they affect opposite halves of the visual fields of the two eyes: the former affects the right hemifield of the right eye and the left hemifield of the left eye, while the latter affects the left hemifield of the right eye and the right hemifield of the left eye. **Optic tract lesions**, on the other hand, cause **homonymous hemianopsia**, in which the hemifield of the same side is affected in each eye. When the fibers of the right optic tract are interrupted, for example, no visual impulses derived from the right side of either retina can reach the visual cortex. The result is blindness in the left half of the visual field of each eye (Figs. 3.6 b and c). Optic tract lesions are usually caused by a tumor or basilar meningitis, less often by trauma.

Because an interruption of the optic tract also affects the optic nerve fibers traveling to the superior colliculi and to the pretectal area, it impairs the pupillary light reflex in response to light falling on the side of the retina ipsilateral to the lesion. In theory, this *hemianopic light reflex test* could be used to distinguish optic tract lesions from lesions located more distally in the visual pathway. In practice, however, it is very difficult to shine a light onto one half of the retina exclusively, and the test is of no use in clinical diagnosis.

Lesions of the optic radiation. A lesion affecting the proximal portion of the optic radiation also causes **homonymous hemianopsia**, which, however, is often *incomplete*, because the fibers of the optic radiation are spread over a broad area (Fig. 3.**6**). Homonymous upper quadrantanopsia implies a lesion in the anterior temporal lobe, affecting the part of the radiation known as Meyer's loop. Homonymous lower quadrantanopsia implies a lesion in the parietal or occipital portion of the optic radiation.

Eye Movements (CN III, IV, and VI)

Three cranial nerves innervate the muscles of the eyes: the oculomotor nerve (CN III), the trochlear nerve (CN IV), and the abducens nerve (CN VI) (Figs. 3.8, 3,9). The nuclei of the oculomotor and trochlear nerves lie in the midbrain tegmentum, while the nucleus of the abducens nerve lies in the portion of the pontine tegmentum underlying the floor of the fourth ventricle.

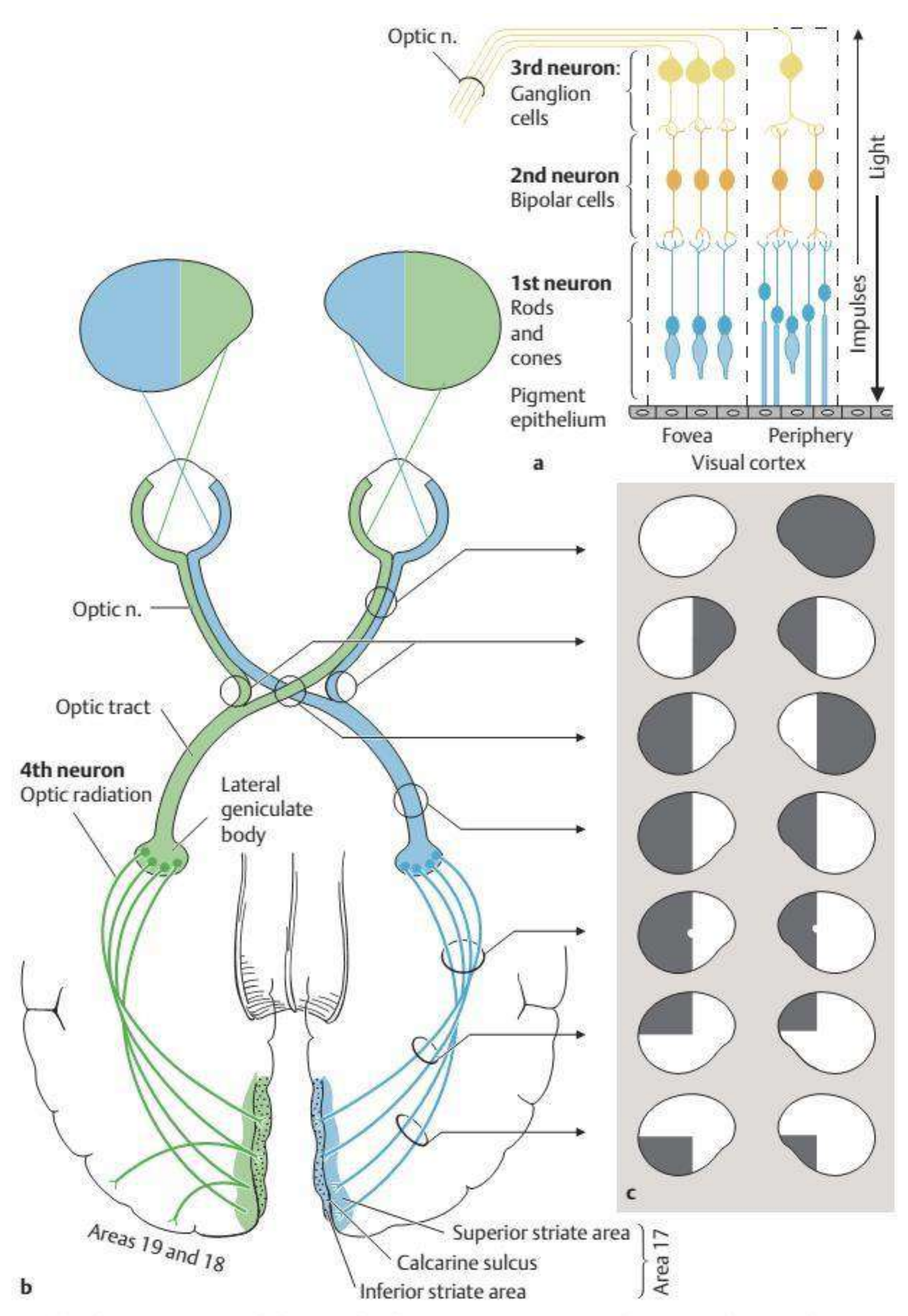


Fig. 3.6 **The optic nerve and the visual pathway. a** Composition of the retina (schematic drawing). **b** The visual pathway, with sites of possible lesions. **c** The corresponding visual field deficits.

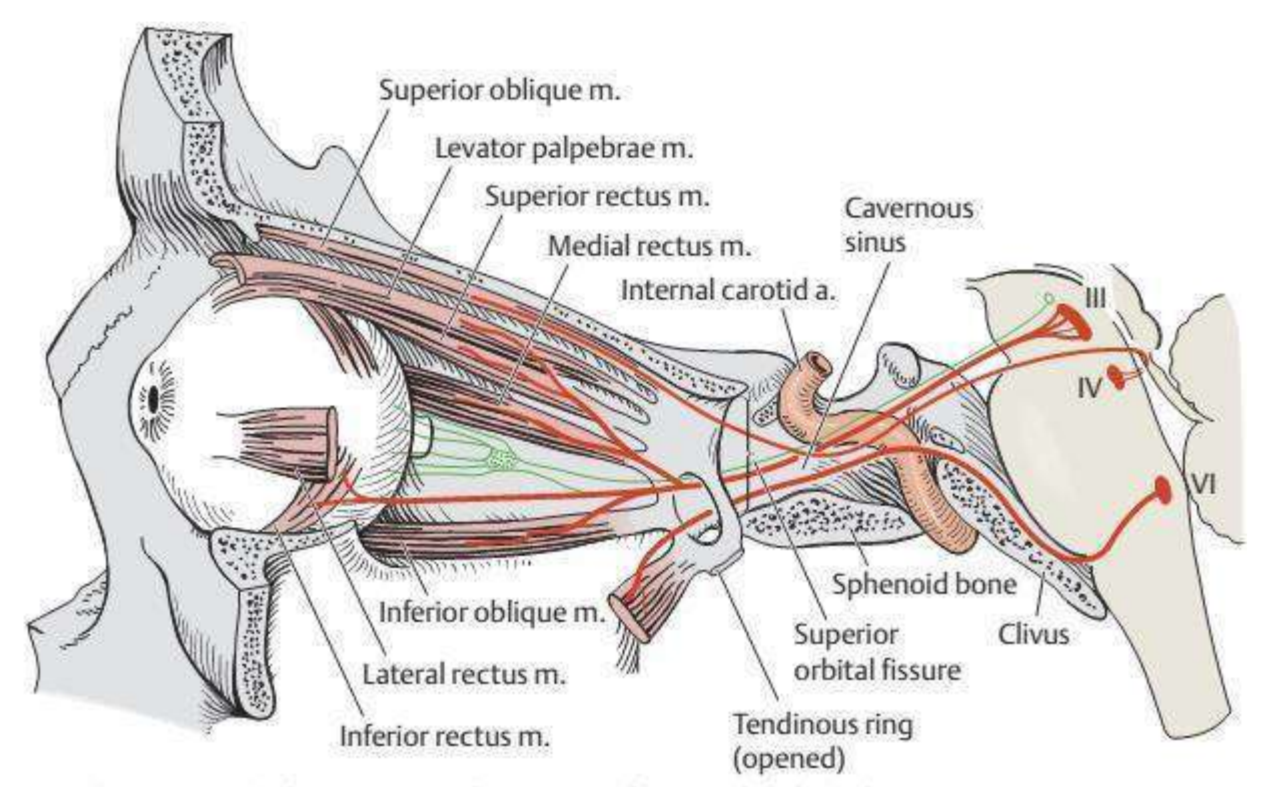


Fig. 3.8 **Course of the nerves to the extraocular muscles**: lateral view

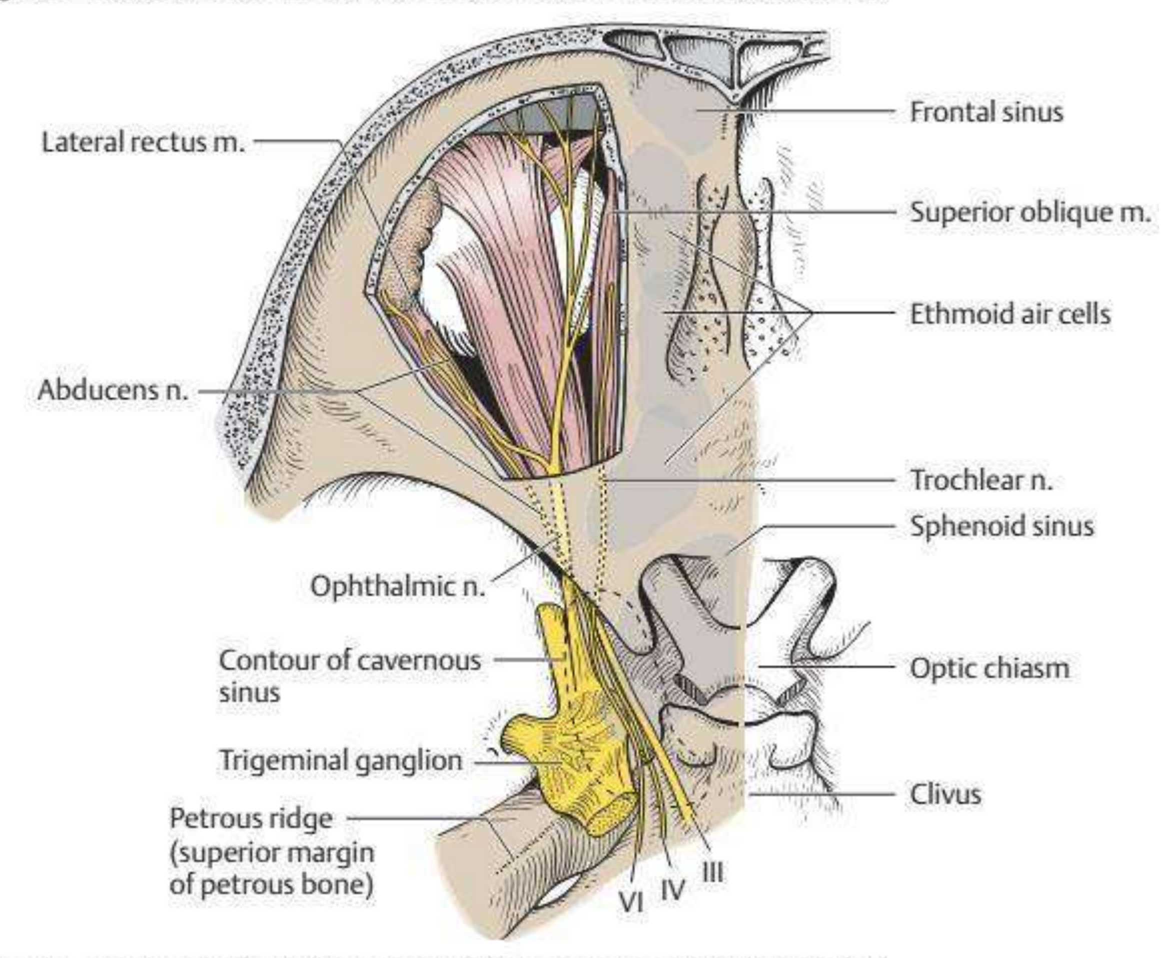


Fig. 3.9 **Course of the nerves to the extraocular muscles**: dorsal view

The discussion of eye movements in this chapter will begin as simply as possible, i.e., with the movements of a single eye induced by impulses in each of the individual nerves to the eye muscles. It should be borne inmind from the outset, however, that eye movements are usually conjugate, i.e., they usually occur in the same direction (mostly horizontally or vertically) in both eyes at once. Conjugate horizontal movements, in particular, involve simultaneous movement of the two eyes in opposite senses with respect to the midline: one eye moves medially, while the other moves laterally. Conjugate movements thusdepend on the precisely coordinated innervation of the two eyes, and of the nuclei of the muscles subserving eye movement on the two sides. The complex central nervous connections enabling such movements will be dealt with later in this chapter. Finally, the nerves innervating the eye muscles also take part in a number of reflexes: accommodation, convergence, the pupillary light reflex, and the visual defense reflex.

Oculomotor nerve (CN III)

The **nuclear area** of the oculomotor nerve lies in the periaqueductal gray matter of the midbrain, ventral to the aqueduct, at the level of the superior colliculi. It has two major components: (1) a medially situated parasympathetic nucleus, the so-called *Edinger-Westphal nucleus* (or accessory autonomic nucleus), which innervates the intraocular muscles (the sphincter pupillae muscle and the ciliary muscle); and (2) a larger and more laterally situated *nuclear complex for four of the six extraocular muscles* (the superior, inferior, and medial rectus muscles and the inferior oblique muscle). There is also a small *nuclear area for the levator palpebrae muscle* (cf. Warwick's diagram of the simian oculomotor nuclear complex. The motor **radicular fibers** that emerge from these nuclear areas travel ventrally together with the parasympathetic fibers; some of them cross the midline, others do not (all of the fibers for the superior rectus muscle cross the midline). The combined motor and parasympathetic fibers traverse the red nucleus and finally exit the brainstem in the interpeduncular fossa as the oculomotor nerve. The **oculomotor nerve** first runs posteriorly between the superior cerebellar and posterior cerebral arteries, in close apposition to the tentorial edge, then penetrates the dura mater, traverses the cavernous sinus, and enters the orbit through the superior orbital fissure. The parasympathetic portion of the nerve branches off at this point and travels to the ciliary ganglion, where the preganglionic fibers terminate and the ganglion cells give off short postganglionic fibers to innervate the intraocular muscles. The somatic motor fibers of the oculomotor nerve divide into two branches, a superior branch supplying the levator palpebrae and superior rectus muscles, and an inferior branch supplying the medial and inferior recti and the inferior oblique muscle.

Trochlear nerve (CN IV)

The **nucleus** of the fourth cranial nerve lies ventral to the periaqueductal gray matter immediately below the oculomotor nuclear complex at the level of the inferior colliculi. Its **radicular fibers** run around the central gray matter and

cross to the opposite side within the superior medullary velum. The **trochlear nerve** then exits the *dorsal* surface of the brainstem (it is the only cranial nerve that does this), emerging from the midbrain tectum into the quadrigeminal cistern. Its further course takes it laterally around the cerebral peduncle toward the ventral surface of the brainstem, so that it reaches the orbit through the superior orbital fissure together with the oculomotor nerve. It then passes to the superior oblique muscle, which it innervates. The eye movements subserved by this muscle include depression of the eye, internal rotation (cycloinversion), and slight abduction.

Abducens ner ve (CN VI)

The **nucleus** of the sixth cranial nerve lies in the caudal pontine tegmentum, just beneath the floor of the fourth ventricle. The **radicular fibers** of the seventh cranial nerve (the facial nerve) loop around the nucleus of the abducens nerve at this site. The radicular fibers of the abducens nerve traverse the pons and exit from the brainstem at the pontomedullary junction. The **abducens nerve** then runs along the ventral surface of the pons lateral to the basilar artery, perforates the dura, and joins the other nerves to the eye muscles in the cavernous sinus. Within the sinus, the third, fourth, and sixth cranial nerves are in a close spatial relation with the first and second branches of the trigeminal nerve, as well as with the internal carotid artery. Moreover, the nerves in the cavernous sinus lie very near the superior and lateral portions of the sphenoid and ethmoid sinuses. Figure 3.10 depicts the actions of the individual eye muscles in the six diagnostic directions of gaze. Figure 3.11 shows the abnormalities of eye position and the types of diplopia that are caused by palsy of each of the three nerves subserving eye movements.

Pareses of the Eye Muscles

Weakness of one or more of the extraocular muscles *impairs movement of the affected eye and restricts its ability to gaze in a particular direction or directions*. The corneal reflex test, in which the examiner notes the position of the light reflex on both corneas from a point source held in front of the eyes in the midline, often reveals a mild asymmetry, indicating a mild *deviation of the visual axis of the eye* at rest. A diplopia test with redgreen spectacles, or with a light wand, reveals that the image arising from the affected eye is the one that lies in the direction in which that eye is normally moved by the paretic muscle. The two images are farthest apart when the patient gazes in this direction; the more peripheral image is the one arising from the affected eye (Fig. 3.**10**). Horizontal deviations of eye position are designated *esotropia* (inward deviation) and *exotropia* (outward deviation), while vertical deviations are designated *hypertropia* and *hypotropia* (upward and downward deviation, respectively). A lesion in the nucleus of one of the cranial nerves that subserve eye movements causes approximately the same deficit as a lesion of the

peripheral nerve itself. Nuclear lesions can usually be clinically distinguished from nerve lesions because of further deficits due to damage of brainstem structures adjacent to the affected nucleus.

Oculomotor Ner ve Palsy

A **complete oculomotor nerve palsy** produces the following constellation of findings (Fig. 3.**10**):

Ptosis, caused by paralysis of the levator palpebrae muscle and unopposed contraction of the orbicularis oculi muscle, which is innervated by the facial nerve (the lid space may be slightly open because of contraction of the frontalis muscle). *Fixed position of the eye, looking downward and outward,* caused by unopposed contraction of the lateral rectus and superior oblique muscles (innervated by CN VI and IV, respectively). *Dilation of the pupil,* caused by loss of contraction of the sphincter pupillae muscle, innervated by the parasympathetic portion of the oculomotor nerve; the pupillary light and accommodation reflexes are absent (the latter because of simultaneous loss of contraction of the ciliary muscle). An isolated paralysis of the intraocular muscles, i.e., the sphincter pupillae muscle and the ciliary muscle, is called **internal ophthalmoplegia**. The globe remains fully mobile, but there is an absolute paralysis of the pupil, i.e., both the direct and the consensual light reflexes are absent, and loss of accommodation causes blurry vision. Internal ophthalmoplegia is due to selective damage of the parasympathetic fibers of the oculomotor nerve. **External ophthalmoplegia** is present when the motility of the globe is restricted but the autonomic (parasympathetic) innervation of the eye is preserved. Oculomotor nerve palsies account for about 30% of all palsies affecting the muscles of eye movement (abducens nerve palsies are more common, accounting for 4050% of cases). Ptosis is more common with lesions of the (peripheral) nerve itself, rarer with lesions of its nuclear complex within the brainstem. Once the nerve emerges from the brainstem, the pupillomotor fibers lie in the outer portion of the nerve, directly beneath the epineurium, and are thus more vulnerable than the other fibers of the nerve to compression by trauma, tumors, or aneurysms. For the same reason, the pupillomotor fibers are less commonly damaged by vascular lesions, such as those caused by diabetes. The more common causes of isolated oculomotor nerve palsy are aneurysms (approx. 30%), tumors (approx. 15%), and vascular lesions (including diabetes, approx. 1520%).

Trochlear nerve Palsy

Trochlear nerve palsy paralyzes the superior oblique muscle. The affected eye deviates upward and slightly inward, i.e., medially, toward the side of the normal eye (Fig. 3.**10**). The deviation is most evident, and the diplopia most extreme, when the patient looks downward and inward. Another way of bringing out the upward-and-inward deviation of the affected eye and the resulting diplopia is by having the patient tilt the head to the affected side while fixating on an object with the normal eye (*Bielschowsky test*). The more common causes

of trochlear nerve palsy are trauma (3060% of cases), vascular lesions, and tumors.

Abducens Palsy

The affected eye is deviated inward on primary (straight-ahead) gaze and cannot be abducted, because the lateral rectus muscle is paralyzed. The inward squint is also referred to as convergent strabismus.

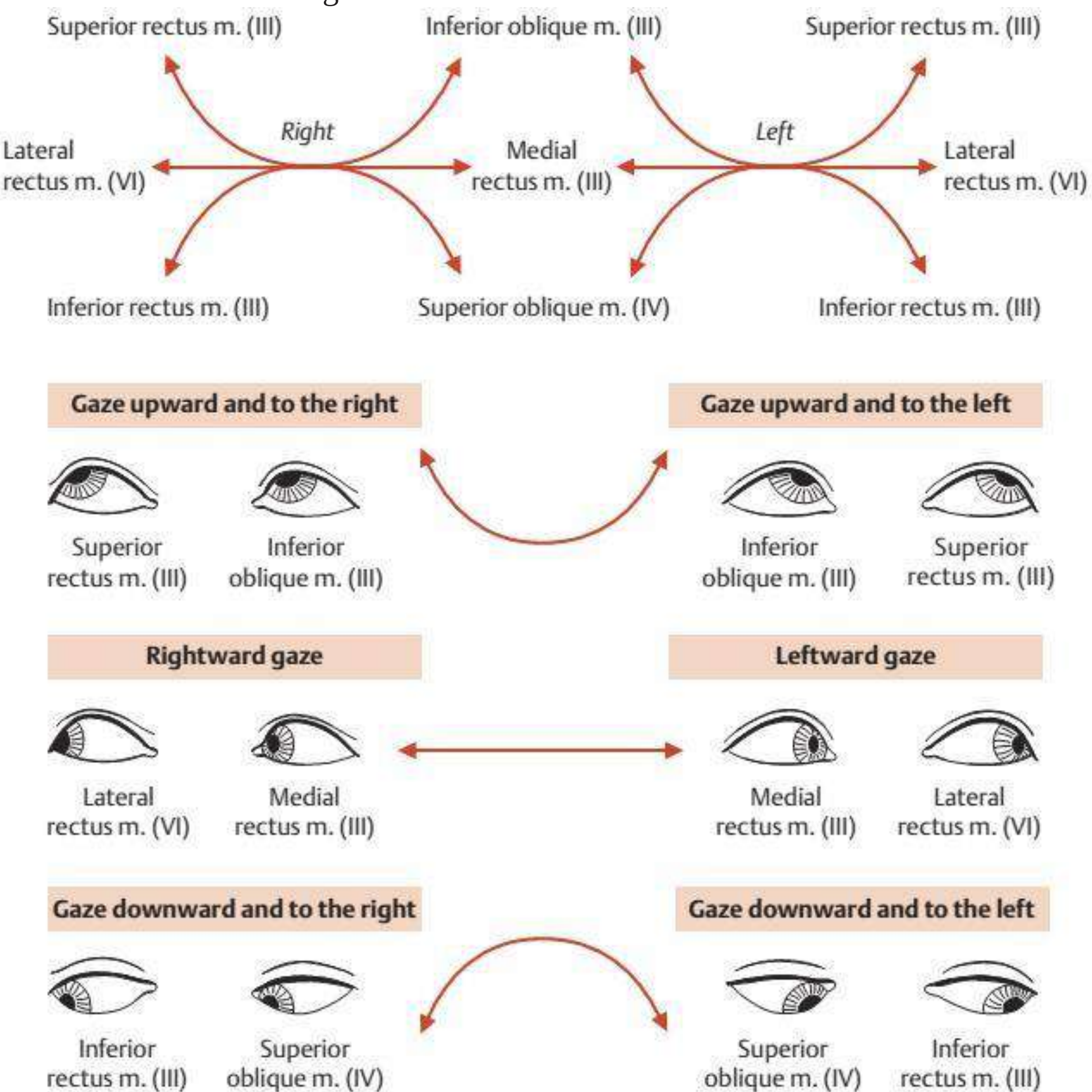


Fig. 3.10 **Diagram of eye position in the six diagnostic positions of gaze**, in which weakness of one or more of the extraocular muscles can be most easily detected

When looking toward the nose, the paretic eye rotates upward and inward because of the predominant action of the inferior oblique muscle. Abducens palsy is usually an isolated finding and is most commonly caused by tumors or vascular lesions. Among all of the cranial nerves, the abducens nerve has the longest course within the subarachnoid space; thus, abducens palsies can be caused by meningitis and by subarachnoid hemorrhage, as well as by elevated

intracranial pressure (intracranial hypertension). Unilateral abducens palsy may accompany generalized intracranial hypertension and is not necessarily a lateralizing sign. Abducens palsy is also occasionally produced by the temporary disturbance of intracranial pressure after a lumbar puncture.

Conjugate Eye Movements

Positioning and stabilizing the image of an object exactly on the fovea of both eyes at the same time requires precisely coordinated activity of the eye muscles. The agonist and antagonist muscles of the two eyes are always simultaneously innervated (*Hering's law*), and each contraction of an agonist occurs in conjunction with relaxation of the corresponding antagonist (*Sherrington's law*). Conjugatemovementsofbotheyesinthesamedirectionarecalled *versive* movements (from the Latin for "turning"), while movements of the two eyes in opposite directions are *vergence* movements (either *convergence* or *divergence*). Movements of a single eye are called either *duction* or *torsion* (rotatory movement).

Horizontal and Ver tical Gaze

Conjugate horizontal gaze. The central relay nucleus of the oculomotor system is found in the **paramedian pontine reticular formation** (PPRF or "pontine gaze center"), which lies adjacent to the nucleus of the abducens nerve. The PPRF is the site of origin of all of the neural connections participating in conjugate horizontal gaze, in particular the fibers that connect the ipsilateral abducens nucleus to the portion of the contralateral oculomotor nucleus innervating the medial rectus muscle. These fibers run in the **medial longitudinal fasciculus** (MLF), a white-matter tract that ascends and descends the brainstem on both sides near the midline. The MLF, which extends from the midbrain all the way to the cervical spinal cord, serves to interconnect all of the individual nuclei innervating the eye muscles (Fig. 3.**11**). It also conveys impulses to and from the cervical spinal cord (anterior and posterior cervical musculature), the vestibular nuclei, the basal ganglia, and the cerebral cortex.

Disturbances of conjugate horizontal gaze. If the medial longitudinal fasciculus is damaged on the left side (for example), then the patient's left medial rectus muscle is no longer activated on attempted conjugate gaze to the right, and the left eye stays behind, i.e., it comes no further medially than the midline. At the same time, monocular nystagmus is seen in the right eye, whose movement to the right (abduction) is subserved by the right abducens nerve. This combination of findings is called **internuclear ophthalmoplegia** (INO, Fig. 3.**12**). It is important to realize that INO involves neither a nuclear nor a peripheral palsy of the nerves to the eye muscles: in the patient just described, the left medial rectus muscle will contract normally on convergence of the two eyes. As mentioned, the MLF lies near the midline; the two medial longitudinal fasciculi in fact lie very near each other, and damage to them is usually bilateral. The above findings of internuclear ophthalmoplegia are thus usually seen on

attempted gaze in either direction: the adducting eye comes no further medially than the midline, while the abducting (leading) eye manifests nystagmus. All other eye movements are intact, and the pupillary reflexes are intact. Multiple sclerosis is the most common cause of internuclear ophthalmoplegia. Others include encephalitis and (in older patients) vascular disturbances.

Conjugate vertical gaze. The vertical gaze center lies in the *rostrodorsal portion of the midbrain reticular formation* (Fig. 3.**11**) and consists of a number of specialized nuclei: the *prestitial nucleus* in the rear wall of the third ventricle for upward gaze; the *nucleus of the posterior commissure* for downward gaze; and the *interstitial nucleus of Cajal* and the *nucleus of Darkschewitsch* for conjugate rotatory movements.

Other conjugate gaze centers. Vertical gaze movements can also be generated from neurons lying at the **anterior border of the superior colliculi**. Disturbances affecting this area cause paresis of upward gaze (Parinaud syndrome).

Impulses originating in the **occipital lobes** also travel to the contralateral pontine gaze centers (para-abducens nucleus) to initiate conjugate lateral gaze movements. Experimental stimulation of occipital areas 18 and 19 has been found to provoke conjugate gaze movements that are most often lateral, though sometimes upward or downward (lateral gaze movements are certainly the most important type in human beings, as they are far more frequent than the other two types) (Fig. 3.**11)**. Voluntary eye movements are initiated by neurons of the **frontal eye field** in Brodmann area 8 (and perhaps also parts of areas 6 and 9), anterior to the precentral gyrus (Fig. 3.**11**). The most common result of stimulation or irritation in this area, e. g., during an epileptic seizure, is a conjugate lateral gaze movement to the opposite side (*déviation conjuguée*, see below). This eye movement is occasionally accompanied by turning of the head to the opposite side. The **pathway from the frontal eye field to the brainstem nuclei subserving eye movements** has not yet been fully traced. It is currently thought that fibers of this pathway run in the internal capsule and the cerebral peduncle together with the corticonuclear tract, but then do not terminate directly in the nuclei subserving eye movement, reaching them instead through a number of "way stations" including the superior colliculi, interneurons of the reticular formation, and the medial longitudinal fasciculus (Fig. 3.**11**). All voluntary movements are under the influence of *reflex arcs*, not only visual, but also auditory, vestibular, and proprioceptive (from the cervical and nuchal musculature to the spinotectal tract and medial longitudinal fasciculus).

Lesions of the gaze centers. Destruction of area 8 on one side results in a preponderance of impulses coming from the corresponding area of the opposite hemisphere, producing conjugate gaze toward the side of the lesion (i.e., *déviation conjuguée* looking toward the focus). The gaze deviation is occasionally accompanied by turning of the head to the side of the lesion. The patient cannot *voluntarily* look to the other side, but can do so in *reflex* fashion,

as when visually pursuing an object that is slowly moved into the contralateral visual field. (The opposite is found in lesions of the occipital lobe, as discussed below.) Gaze deviation due to a lesion of the frontal eye field generally resolves after a brief period. In contrast to a destructive lesion, **stimulation or irritation of area 8** (as in an epileptic seizure) produces conjugate gaze away from the side of the focus. The situation is different with **pontine lesions** because the corticopontine pathways are crossed (Fig. 3.**13**). Stimulation or irritation of the pontine gaze center produces ipsilateral gaze deviation, while a destructive lesion causes contralateral gaze deviation. Gaze deviation of pontine origin rarely resolves completely.

Reflex Conjugate Gaze Movements

"Fixation reflex." When we direct our gaze onto an object voluntarily, we do so with very fast, abrupt, and precise eye movements, called saccades. Most eye movements, however, occur in reflex fashion: when an object enters our visual field, our attention, and our gaze, are directed to it automatically. If the object moves, the eyes pursue it involuntarily so that its image remains on the fovea, the portion of the retina in which vision is sharpest. This occurs regardless of whether the observer or the object is in motion (or both). All voluntary eye movements thus have involuntary reflex components. In the English-language literature, the quasi-reflex processes that maintain the visual image of an object on the fovea are referred to as the fixation reflex. The **afferent arm** of the fixation reflex extends from the retina along the visual pathway to the visual cortex (area 17), from which further impulses are sent to areas 18 and 19. The efferent arm returns from these areas to the contralateral mesencephalic and pontine gaze centers, probably by way of the optic radiation (though the exact location of these fibers is still unknown). These gaze centers then project to the cranial nerve nuclei subserving eye movements to complete the reflex arc. Some of the efferent fibers probably run directly to the brainstem gaze centers, while others pass first to the frontal eye field (area 8).

Lesions affecting the fixation reflex. If the occipital areas involved in the fixation reflex are damaged, the reflex no longer functions properly. The patient can look voluntarily in any direction, but can no longer pursue an object visually, keeping its image fixed on the fovea. The object immediately slips out of the zone of sharpest vision, and the patient has to find it again with voluntary eye movements.

Optokinetic nystagmus. When a person looks directly at an object, the image of the object on each retina falls on the fovea, and despite the actual presence of two images—one on each retina—the object is perceived as one (fusion). If the object should then move in any direction, either closer to or farther away from the observer, vertically, or horizontally, *smooth pursuit movements* of the eyes will hold its image on the fovea of each eye (cf. the above discussion of the fixation reflex). As soon as the image of the object moves out of the fovea, impulses travel in a reflex arc from the retina along the visual pathway to the

visual cortex, and then through the occipitotectal fibers back to the cranial nerve nuclei that innervate the eye muscles, causing them to contract in such a way as to retrieve the image onto the fovea (this is called the *optokinetic* process). The jerky eye movements produced in this way, known as *optokinetic nystagmus*, can be observed easily in persons watching the passing scenery from a train or car window, for example. It can be reproduced in the clinical setting by having the patient watch a rotating, striped drum: the patient's gaze pursues one of the stripes until it disappears around the side of the drum, then snaps back to catch another stripe, and so on, repeatedly. Thus, optokinetic nystagmus consists of slow and fast phases, i.e., relatively slow pursuit movements in alternation with faster, corrective jumps in the opposite direction. If the reflex arc for optokinetic nystagmus is broken at any point, the reflex is lost. Absence of optokinetic nystagmus is always pathological.

Convergence and Accommodation

These reflexes are evoked by watching an object as it moves closer to the observer in the visual field. The so-called near response actually consists of three processes that occur simultaneously:

Convergence: the medial rectus muscles of the two eyes are activated so that the optical axis of each continues to point directly to the object under observation. This keeps the image of the object on the fovea of each eye.

Accommodation: contraction of the ciliary muscle slackens the suspending apparatus of the lens. Because it is intrinsically elastic, the lens then takes on a more spherical shape, and thus a higher refractive power. This process keeps the retinal image of an object in focus as it is moved closer to the eye. Conversely, when the object is moved farther away or the individual's gaze is redirected onto a more distant point, relaxation of the ciliary muscle allows the suspending apparatus to pull the lens back into a flatter shape, lowering its refractive power and once again bringing the visual image into sharp focus (Fig. 3.**14**).

Pupillary constriction: the pupil constricts to keep the retinal image of the near object as sharp as possible. (A camera shutter functions similarly: the closer the object to be photographed, the narrower the aperture must be to keep it in focus.) All three of these processes can be brought about voluntarily by fixating on a near object and also occur as reflexes when a distant object moves closer to the observer.

Anatomical substrate of convergence and accommodation (Fig. 3.**14**). The **afferent** impulses travel from the retina to the visual cortex, and the **efferent** impulses from the visual cortex to the pretectal area and then to the parasympathetic *nucleus of Perlia*, which lies medial and ventral to the Edinger-Westphal nucleus (accessory autonomic nucleus). From the nucleus of Perlia on either side, impulses travel to the *nuclear area of the medial rectus muscle* (for ocular
convergence) and to the *EdingerWestphal nucleus*, from which they proceed to

the ciliary ganglion and muscle (for accommodation) and to the pupillary sphincter (for pupilloconstriction) (Fig. 3.**15**). The neural pathways to the ciliary muscle and the pupillary sphincter are presumably distinct, because the accommodation and light reflexes can be differentially affected in various conditions. In neurosyphilis, for example, one can find the phenomenon of the Argyll Robertson pupil: the light reflex is absent, but convergence and accommodation are preserved.

Regulation of the Pupillary Light Reflex

The width of the pupil varies in relation to the incident light: bright light induces pupillary constriction, and darkness induces pupillary dilation. The pupillary light reflex serves to modulate the amount of light falling on the retina, both to protect the photoreceptors from potentially damaging, excessive illumination, and to keep the visual images of objects in the best possible focus on the retina, in analogous fashion to a camera shutter. This reflex is entirely involuntary; the cerebral cortex is not involved in the reflex loop.

Afferent arm of the pupillary light reflex (Fig. 3.**15**). The afferent fibers accompany the visual fibers in the optic nerve and tract nearly to the lateral geniculate body, but, instead of entering the latter, they turn off in the direction of the superior colliculi and terminate in the *nuclei of the pretectal area*. Interneurons located here project further to the parasympathetic *Edinger-Westphal nuclei* (accessory autonomic nuclei) on both sides (Fig. 3.**15**). This bilateral innervation of the EdingerWestphal nuclei is the anatomical basis of the consensual light response: illumination of one eye induces constriction not just of that pupil, but of the contralateral pupil as well.

Lesions of the af ferent pathway. Lesions of the optic radiation, visual cortex, or superior colliculi have no effect on the pupillary light reflex. A lesion of the *pretectal area*, however, abolishes the reflex. This indicates that the former structures do not participate in the reflex arc, and that the afferent arm of the reflex arc must traverse the pretectal area, though the precise anatomical localization of this pathway is not yet fully clear. Similarly, *optic nerve lesions*, which interrupt the afferent arm of the reflex arc at a different site, impair the pupillary response to illumination of the eye on the side of the lesion: neither the ipsilateral nor the contralateral pupil will constrict normally. Illumination of the other eye is followed by normal constriction of both pupils. These findings imply the presence of an *afferent pupillary defect*.

Efferent arm of the pupillary light reflex (Fig. 3.**15**). The efferent fibers originate in the *EdingerWestphal nucleus* and travel in the *oculomotor nerve* to the orbit. The parasympathetic preganglionic fibers branch off from the oculomotor

nerve within the orbit and travel to the *ciliary ganglion*, whose ganglion cells constitute a synaptic relay station. The short postganglionic fibers emerge from the ciliary ganglion and then enter the globe to innervate the sphincter pupillae muscle (Fig. 3.**15**).

Lesions of the ef ferent pathway. If the oculomotor nerve or ciliary ganglion is damaged, the impulses from the EdingerWestphal nucleus can no longer reach the sphincter pupillae muscle of the ipsilateral eye. The result is mydriasis with absence of the light reflex.

Other stimuli affecting the width of the pupils. The width of the pupils varies not only in response to the incident light but also in response to various kinds of stimuli arising outside the eye. *Very painful stimuli*, such as a deep pinch of the nuchal musculature, as well as *heightened emotional arousal* can induce pupillary dilatation. The mydriasis seen in these situations was long attributed to increased activity of the sympathetic nervous system, leading to contraction of the dilator pupillae muscle (which is discussed further below). Recent studies have shown, however, that decreased activity of the parasympathetic innervation of the pupil is probably the more important factor.

Anisocoria. The word "anisocoria" comes from the Greek and means, literally, inequality of the pupils (it is thus redundant to state, "The pupils are anisocoric"). A mild disparity of pupillary width is often noted in normal persons (physiological anisocoria), but a larger disparity should provoke suspicion of a (unilateral) intracranial mass compressing the oculomotor nerve. In clinical situations, it is important to remember that anisocoria is often produced by the instillation of dilating or constricting drugs into one eye (which should be avoided, for example, in comatose patients).

Sympathetic and Parasympathetic Inner vation of the Eye

Parasympathetic innervation of the eye (Fig. 3.**16**). The parasympathetic innervation of the sphincter pupillae muscle and of the ciliary muscle was discussed above in connection with the pupillary light reflex and the accommodation reflex (pp. 153ff.). Activation of the parasympathetic supply to the eye is manifested by pupillary constriction (miosis) and accommodation in response to a near object.

Sympathetic innervation of the eye (Fig. 3.**16**). The nuclear area from which the sympathetic innervation of the eye arises, the so-called *ciliospinal center*, is located in the lateral horn of the spinal cord from C8 to T2. The preganglionic fibers originate here and ascend to a relay station in the superior cervical ganglion, from which the postganglionic fibers emerge and then ascend together with the internal carotid artery and ophthalmic artery into the orbit, finally reaching and innervating the dilator pupillae, superior and inferior tarsal, and orbitalis muscles (Figs. 3.16 and 3.**17**). Other sympathetic fibers supply the sweat glands and blood vessels of the ipsilateral half of the face. *Afferent supply of the ciliospinal center:* Afferent fibers from the retina travel to the hypothalamus (suprachiasmatic nucleus), in which the central sympathetic pathway arises. The pathway crosses the midline at the level of the midbrain and descends through the brainstem and cervical spinal cord to the ciliospinal center.

Horner syndrome (Fig. 3.**17**). A lesion affecting the central sympathetic pathway, the ciliospinal center, the superior cervical ganglion, or the

postganglionic sympathetic fibers on their way to the eye produces a characteristic constellation of abnormalities, called Horner syndrome. The triad of ocular findings consists of: *narrowing of the palpebral fissure* (due to loss of function of the superior tarsal muscle), *miosis* (due to loss of function of the dilator pupillae muscle, resulting in a preponderance of the constricting effect of the sphincter pupillae muscle), and *enophthalmos* (due to loss of function of the orbitalis muscle). *Anhidrosis* and *vasodilatation* in the ipsilateral half of the face are seen when the sympathetic innervation of the face is also involved, either at the ciliospinal center or in the efferent fibers that emerge from it.

Blink Reflex

If an object suddenly appears before the eyes, reflex eye closure occurs (**blink reflex**). The afferent impulses of this reflex travel from the retina directly to the midbrain tectum and then run, by way of the tectonuclear tract, to the facial nerve nuclei of both sides, whose efferent fibers then innervate the orbicularis oculi muscles. Further impulses may descend in tectospinal fibers to the anterior horn cells of the spinal cord, which innervate the cervical musculature to produce aversion of the head.

Examination

DIPLOPIA

When a patient says he has double vision, his eyes are no longer in alignment. He has a disease of the third, fourth, or sixth cranial nerve or a disease of one of the six muscles that move the eye, or of the myoneural junctions. You can make yourself have double vision. Do this and you will understand better what the patient is talking about. Keep both your eyes open. Put your left index finger horizontally on your left upper eyelid. Do not cover the pupil. Gently press the left eye down. Hold your pen horizontally at arm’s length in your right hand. Look at the pen as you move it toward the floor. You see two pens, one above the other. The farther downward you move the pen, the greater is the separation between the two images. They are parallel, one above the other. If you close your right eye, the top pen (the true image, the macular image, the sharp one) disappears. If you close your left eye, the bottom pen (the false image, the fuzzy one) disappears. Double vision results from light reflected off an object and onto the macula of one eye (the nonparalyzed one) and onto the retina, near the macula, of the other eye. The true image is the macular one, and the false image, which is always less distinct, is the nonmacular one. The greater the nonalignment of the paralyzed eye, the greater is the separation between the two images. When a patient says she is seeing double and her right eye is turned in toward her nose, she has a weak right lateral rectus. If her right eye is turned down and out and she has a drooping right upper eyelid and an enlarged pupil, the patient has a third nerve lesion on the right. Usually, however, the eyes seem to move in a normal way. Therefore, a system of examining eye movements is necessary.

Definitions

Abduction: Movement of the eye in the horizontal plane *away* from the midline
Adduction: Same as for abduction but *toward* the midline
Cover test: Have the patient fix on the Snellen chart at his line of best vision. Cover one eye. If the other eye moves to take up fixation, a tropia exists. The movement will be seen in the uncovered eye irrespective of which eye is covered. On the other hand, if a covered eye moves to fixate when uncovered, a phoria exists. The other uncovered eye does not move.
Depression: Same as for elevation but *downward*
Elevation: Movement of the eye in the vertical plane *upward*
Esophoria: A deviation of the eye *toward* the other eye when the stimulus of vision has been removed
Esotropia: A *manifest* deviation of the visual axis of one eye *toward* the other; also known as convergent or internal strabismus, or cross-eye
Exotropia: A *manifest* deviation of the visual axis of one eye *away* from that of the other; also known as divergent or external strabismus, or walleye
Heterophoria (latent strabismus): Failure of the eyes to remain parallel after the stimulus for binocular single vision has been removed (by covering one eye, as in the cover test). A phoria may be inadvertently demonstrated in the course of retinal examination when the head and ophthalmoscope of the examiner interfere with the patient's fixation and the eye being examined turns as the examiner withdraws.
Hypertropia: A deviation of the visual axis upward
Hypotropia: A deviation of the visual axis downward
Rotation (as you face the patient): *Inward*, or *internal*—Rotation of the eye so that the 12-o'clock point on the cornea turns toward the nose, that is, clockwise rotation of the right eye, counterclockwise rotation of the left eye. *Outward*, or *external*—Rotation so that the 12-o'clock point turns away from the nose, that is, counterclockwise rotation of the right eye, clockwise rotation of the left eye
Squint: In North America this word sometimes means to screw up the facial muscles around the eyes as though looking into a bright light. In medicine, it means to have an external eye muscle palsy or a permanent **strabismus**.
Strabismus: A deviation of the eye that the patient cannot overcome

The other heterophorias are *hypophoria*, in which the visual axis of one eye sinks below the other; *hyperphoria*, in which the visual axis of one eye rises above the other; and *cyclophoria*. See the section on "Paralytic Versus Concomitant (Nonparalytic) Strabismus."

How to Discover the Muscles Responsible for Double Vision

• Test the function of the third, fourth, and sixth cranial nerves together.
• Have the patient seated, facing you.
• Put your left hand on top of the patient's head so it will not move when he is moving his eyes from side to side.

We test *saccadic* movements (command) by asking the patient to look right, left, up, and down and *pursuit* movements by having him follow an object. Test both. Some diseases affect one type of movement but not the other.
1. **Hold a pen 0.5 m in front of the patient's nose.** If your pen is any closer, you are making his eyes converge at the same time the other movements are being examined.

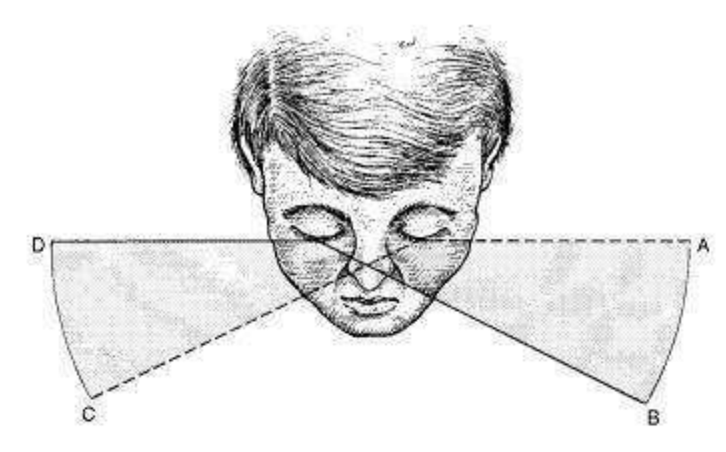


Figure 3.7 The range of binocular vision is between C and B. Objects between C and D can be seen with the right eye only, and those between A and B are visible with the left eye only.

2. **When examining lateral eye movements, hold the pen vertically; when testing up-and-down movements, hold the pen horizontally.** If you test lateral eye movements by holding the pen horizontally, the patient will have to separate the two images by the *length* of the pen in order to see two pens. If you hold the test pen vertically, he will need only to separate the two images by the *width* of the pen in order to see two.
3. **Move your pen from side to side, asking the patient to follow it with his eyes.** The area of lateral *binocular* vision is limited by the bridge of the nose and how far the eyes are sunk into the head. From Figure 4–1 it is clear that double vision can occur only when an object is between C and B. There cannot be binocular double vision lateral to C or B.
4. **Test the vertical movements once with the patient's eyes turned to the right halfway between looking straight ahead and an extreme right lateral gaze,** and once with the eyes to the left, halfway between looking straight ahead and an extreme left lateral gaze.
5. Test the lateral movements to the right and left with the eyes starting in the primary position. Stay in the binocular field (Figure 3.7).

Rule1

In the analysis of any diplopia, put the eyes in the position that causes the greatest separation of the two images.

For example, let us assume that the separation is greatest on looking up and to the left.

Rule 2

Discover from which eye the false image is coming. The false image is the nonmacular, less distinct, image. It is always the outside image; that is, if the diplopia is lateral with two images side by side, the image farther away from the midline is the false one. If the diplopia is vertical with two images one on top of the other and maximum separation occurs when the patient looks up, the false image is the one closer to the ceiling. With a vertical diplopia and maximum separation when looking down, the false image is closer to the floor. This is true whether the ocular palsy is divergent or convergent. The next step is to cover either eye. Ask the patient which image disappears. Give him several chances while you slowly cover and uncover one of his eyes and he holds his gaze so that the two images are maximally separated. If he tells you the near or inside image always disappears when you cover his right eye, then the outside image must vanish when you cover his left eye. The false image is coming from the left eye, and the left eye is thus the paretic one.

Rule 3

Determine what muscle moves the eye in this particular direction and what is the nerve supply of that muscle. Maximal separation is up and to the left, and the false image is from the left eye. The elevator of the left eye when the eye is abducted is the superior rectus, the nerve supply of which is the third cranial nerve. Therefore, the cause of diplopia is a partial left third nerve palsy.

FUNCTIONS OF THE EXTERNAL OCULAR MUSCLES

Six muscles move each eye, and none of them has a *single* function. Each has a major and a minor function. The six muscles are the four recti (medial, lateral, superior, and inferior) and the two obliques (inferior and superior).

Lateral Rectus

Primary Function The lateral rectus muscle is supplied by the sixth cranial nerve (the **abducens**).

1. Its primary function is abduction, the most common extraocular paresis you will encounter.
2. Head posture is important. With paresis of the *left* lateral rectus, the chin is turned toward the left shoulder as the patient faces you. The eyes are thus out of the area of control of the left lateral rectus.
3. Images are side by side; the outside image, farther from the patient's nose (the paralytic, or false, image), disappears when the left eye is covered. Conversely, the inside image disappears when the right eye is covered.
4. The diplopia will be greatest at a distance and lesser for near vision if weakness of either lateral rectus muscle is the cause of the diplopia.

Secondary Function The lateral rectus muscle has a slight but definite **inhibition of vertical eye movements**, both up and down. In a left lateral rectus palsy, when the patient looks to the left there are two images, the most lateral from the left eye, the most medial from the right eye. When she looks to the left and up, the most lateral image is from the left eye but there is now vertical separation of the two images and the *top* one is from the *right* eye. If she looks

down and to the left, the image from the left eye is most lateral but the *bottom* one is from the *right* eye. The logical conclusion from this mess is (a) a left lateral rectus palsy (correct) and (b) a right superior and inferior oblique muscle palsy (wrong). When the left lateral rectus is paralyzed, the **inhibition of elevation and depression** is lost as well as the *abductor* function. Therefore, the eye has increased mobility upward and downward when it moves to the left as far as the weak lateral rectus will take it. This overly mobile up-and-down movement of the left eye may be misinterpreted as *reduced* mobility, up and down, of the adducted right eye. A comparable secondary function with vertical separation exists for paresis of the **medial rectus** (see below). To summarize, the lateral rectus is a primary abductor and secondarily inhibits elevation and depression of the abducted eye.

Medial Rectus

The medial rectus muscle is supplied by the third cranial nerve (the oculomotor).

1. Its primary function is *adduction*.
2. Its secondary function is to inhibit elevation and depression of the adducted eye as the lateral rectus does of the abducted eye.
3. When the *right* medial rectus is paretic, the patient will sit facing you with his chin toward his *left* shoulder and his right eye *abducted*.
4. With the images side by side, the greatest separation occurs when the patient looks to the left. The outside image will vanish when you cover the right eye.

Superior Rectus

The superior rectus (one of two eye elevator muscles) cannot do its principal job of elevation with the eye in the primary position because the long axis of the muscle is not parallel to the anteroposterior axis of the eye.

1. The superior rectus is supplied by the third cranial nerve. Fibers arising from the *right* oculomotor nucleus supply the *left* superior rectus and vice versa. It is a pure *elevator* of the eye, only when the eye is *abducted*.
2. When the right eye is adducted, the superior rectus acts as an inward rotator—its secondary function.
3. In all other positions it has mixed functions, elevation and rotation.
4. When the superior rectus is paretic, the patient’s chin is up, with the head extended and tilted toward the shoulder of the opposite side.
5. When the two images are positioned one above the other (you may have to hold up the patient’s ptotic eyelid with your finger), maximum separation (for right superior rectus weakness) is up and to the right. The top image is from the right eye.

Inferior Rectus

The inferior rectus is one of the two eye depressor muscles.

1. It is supplied by the third cranial nerve.
2. The primary function is as a *depressor* when the eye is *abducted*.
3. Its secondary function is as an *outward rotator* when the eye is adducted (opposite to the superior rectus).

4. When the right inferior rectus is paretic, the patient's chin is down, the image separation is greatest when the gaze is down and to the right, and the false image is closer to the floor.

Superior Oblique

The superior oblique is one of the two eye depressor muscles.
1. It is supplied by the fourth cranial nerve (the trochlear). *An anatomical reminder:* The fourth cranial nerve is the only cranial nerve coming off the dorsum of the brain stem. Also, the nerves decussate before they emerge, so the left trochlear nerve supplies the right superior oblique muscle and vice versa. The oblique muscle rises in the apex of the orbit and its tendon runs through the pulley (trochlear) and then runs posterolaterally to insert in the posterior part of the eye behind the equator.
2. Its primary function is *depression* of the *adducted* eye.
3. Its secondary function is inward rotation of the abducted eye.
4. When the right superior oblique is paretic, the patient's chin is down and her head is tilted and turned with the left ear to the left shoulder (not reliable).
5. Image separation is greatest when the patient is looking down with the right eye adducted. One image is above the other; the false image is lower, tilted, and coming from the right eye.

Inferior Oblique

The inferior oblique is one of the two eye elevator muscles.
1. It is supplied by the third cranial nerve.
2. Its primary function is *elevation* of the *adducted* eye.
3. Its secondary function is outward rotation of the abducted eye.
4. When the right inferior oblique is paretic, image separation is greatest when the patient looks up with the right eye adducted. The false image comes from the right eye, is tilted, and is above the true image.

Tertiary Functions

1. The superior and inferior recti are *adductors* and assist the medial rectus, becoming more effective as adduction increases (see above for comments regarding the superior rectus not being straight unless the eye is abducted). This tertiary function is nil when the eye is abducted. The superior and inferior obliques assist the lateral rectus and are *abductors* of the already abducted eye. Their abducting function is nil when the eye is adducted.

WHEN TO EXAMINE FOR ROTATION

If both elevator muscles and both depressor muscles are working, you cannot see rotation, as the rotatory effects of the superior rectus and superior oblique (inward) and the inferior rectus and inferior oblique (outward) balance each other. In a third nerve palsy the unopposed lateral rectus muscle abducts the eye. The medial rectus is paretic and cannot adduct. The superior oblique will not depress the abducted eye. The only movement left to test on the superior oblique

is its rotary function, as both outward rotators (inferior oblique and inferior rectus) are paretic and cannot oppose the inward rotation of the superior oblique. Do the following:

• Pick out a scleral conjuctival vessel on the temporal side and another on the nasal side of the globe and watch them.

• Ask the patient to look *down* and *out*; the movement will not be marked.

• If the fourth cranial nerve and superior oblique muscle are working, the temporal vessel moves up and the nasal vessel moves down (ie, inward rotation).

PARALYTIC STRABISMUS VERSUS CONCOMITANT (NONPARALYTIC) STRABISMUS

Concomitant Strabismus

A **concomitant strabismus** is a deviation of the eye in which the angle of deviation does *not* vary with the direction of gaze or the fixating eye. In **paralytic strabismus** the deviation of the eye becomes greater as the eye is moved in the direction of function of the paretic muscle. There are a number of possible causes of a concomitant strabismus. These include defects of innervation, refraction, and accommodation plus a genetic predisposition as well as a large group in which the cause is unknown. Common causes are imbalance of the near reflex (accommodative strabismus) and unilateral reduced vision in an infant or child. By about age 7 years the accommodative and fusion reflexes are set. Muscle imbalance before this age results in concomitant strabismus. Muscle imbalance after this age is usually paralytic in type. It is not always easy to classify strabismus as concomitant or paralytic. Concomitant strabismus does not usually produce the complaint of double vision. When a patient has a latent strabismus (phoria) and, because of fatigue or a debilitating illness, presents with a manifest strabismus (tropia), he may complain of the sudden onset of double vision. If the distance between the two images is the same in every direction of gaze, this is not paralytic. In concomitant strabismus *monocular* eye movements are full in all directions, the angle of deviation is the same in all directions of gaze, and the primary and secondary deviations are identical irrespective of which eye fixates.

Paralytic Strabismus

In a paralytic strabismus the *secondary* squint position or secondary deviation of the *normal* eye is greater than the *primary* squint position of the paretic eye.

Example: With a left lateral rectus palsy, the left eye deviates from the midline while the right eye fixes straight ahead. The left eye might be adducted 5 degrees. If the right eye is then shielded, the left eye fixes in the straight-ahead position and the right eye adducts 10 degrees. This is the **secondary deviation**. The more recent the paralytic squint, the greater is the angle of deviation in the various gaze positions. A single extraocular muscle palsy is easiest to recognize on the day it occurs. As time goes by, some degree of concomitance occurs. This will involve (a) overreaction of the yoke muscle (ie, the right lateral rectus and the left medial rectus are yoke muscles; each extraocular muscle has a yoke, or

partner, muscle of the other eye); (b) contracture of the unopposed ipsilateral agonist of the paretic muscle; and (c) underfunction of the contralateral yoke muscle related to the agonist in (b).

MISCELLANEOUS

Abnormal Head Posture

In the analysis of any patient with double vision, the way he holds his head may be helpful. When a head turn is present, the patient turns his head into the field of action of the paretic muscle; that is, if the left lateral rectus muscle is paretic, he turns his chin to his left shoulder.

As he faces you, he adducts the left eye and abducts the right eye. He then sees only one doctor—and that is enough for anyone, especially if he is sick! However, the patient may do the opposite—in our example, he would turn his chin to his right shoulder and look at you from the nasal corner of his right eye, with the left eye as abducted as the weak lateral rectus will take it. The separation of the two images is so great and the false one is on such a peripheral aspect of the retina that it is suppressed.

Eye Patch

The patient almost always covers or closes the paretic eye. She may be a myasthenic with *multiple* weak extraocular muscles for whom the side of the patch is of no lateralizing help. However, if a single muscle or two muscles of the same eye are at fault, the closed eye is usually the paretic eye. Ask the patient to take off the patch, to keep both eyes open, and to put her head in the position where there is *no* double vision. If her chin comes up and her head goes back into extension, she has weak eye elevators. Side to-side movement has already been discussed. The head is *tilted* with the ear to the shoulder most commonly with *oblique* muscle palsies. With a superior oblique palsy the head is turned and tilted away from the weak side.

Monocular Diplopia

Monocular diplopia can result from opacities in the vitreous, lens, or cornea or from a dislocated lens (Marfan's syndrome) as well as astigmatism and early cataract. There are well-documented cases of occipital cortex injury resulting in monocular diplopia and quadruple vision with both eyes open.

CAUSES AND SITES OF LESIONS OF THE SIXTH CRANIAL NERVE

1. *Within the pons*, causes include
   a. Multiple sclerosis
   b. Infarct
   c. Mass (eg, glioma or tuberculoma)
   d. Wernicke's syndrome
   e. Look for *ipsilateral*

      • Seventh nerve lesion

• Gaze palsy
• Horner’s syndrome
• Facial hypesthesia
• Internuclear ophthalmoplegia
• Ataxia

Look for *contralateral*
• Hemiparesis
• Nystagmus (possibly in more than one direction)
• Hemisensory pain and temperature loss in the trunk or limbs
2. *At the base of the brain*, causes include

a. Acoustic neuroma
b. Meningitis
c. Subarachnoid hemorrhage
d. Compression of an aneurysm or anomalous vessel
e. Basal meningioma
f. Nasopharyngeal carcinoma
g. Chordoma
h. Wegener’s granulomatosis

Look for signs of involvement of the fifth, seventh, and eighth cranial nerves.
3. *In relation to the petrous portion of the temporal bone*, causes include
a. Infection, fracture, or tumor of the petrous bone
Look for pain, paresthesia, or hyperesthesia of the face (same side) and deafness.
4. *In the cavernous sinus/superior orbital fissure*, causes include
a. Aneurysm (carotid)
b. Carotid—cavernous fistula (trauma)
c. Tumor—pituitary, meningioma, or nasopharyngeal carcinoma
d. Tolosa-Hunt syndrome
e. Cavernous sinus thrombosis
f. Mucormycosis (in diabetics)
g. Herpes zoster
Look for signs of involvement of the third and fourth cranial nerves as well as first and second divisions of the fifth.
5. *In the orbit*, causes include
a. Tumor
b. Trauma
6. *Common and not so common causes*, *but with an uncertain site*, include
a. Postviral infection (especially in children)

b. Diabetes
c. Hypertension
d. Postlumbar puncture or myelogram
e. Increased intracranial pressure
f. Migraine
g. Arteritis or angiitis of sarcoidosis
h. Fisher variant of Guillain-Barré syndrome

7. *Other causes of abduction defect* include
a. Thyroid ophthalmopathy
b. Myasthenia gravis
c. Orbital pseudotumor
d. Trauma
e. Duane's syndrome
f. Convergence spasm

CAUSES AND SITES OF LESIONS OF THE OCULOMOTOR NERVE
Remember that the *right* superior rectus is supplied by part of the nucleus of the *left* oculomotor nerve and vice versa. There is only *one* midline nuclear structure that supplies *both* the right and left levator palpebrae superioris muscles.
1. *Within the midbrain*, causes include
a. *Complete unilateral* nuclear lesion, although it probably does not exist
b. Partial unilateral (nuclear or fascicular) infarction or hemorrhage, demyelination, or tumor
Look for contralateral
• Hemiparkinsonian signs
• Hemihypesthesia
• Hemiparesis in the face, arm, and leg
• Ataxia and possibly tremor

2. *Interpeduncular* causes include
a. Aneurysm (in the posterior communicating artery or basilar artery)
b. Meningitis
c. Infarction (in diabetics the *pupil* is usually *normal* and the infarction is often painful)

3. *At the edge of the tentorium* (herniation of the uncus from an expanding intracranial mass), causes include
a. Contralateral upper motor neuron signs
b. Deteriorating vital signs
c. Progressing drowsiness

4. *Within the cavernous sinus*, causes are the same as those for the abducens nerve (see above)

5. *Within the orbit*, causes are the same as those for the abducens nerve. Additionally, thyroid ophthalmopathy with tethered medial rectus may be a cause, that is, defective *abduction* is seen, and with inferior rectus restriction defective elevation is seen.
6. *Common and not so common causes, but with an uncertain site,* include
   a. Migraine
   b. Diabetes (common)
   c. Hypertension
   d. Arteritis
   e. Collagen-vascular disease

CAUSES AND SITES OF LESIONS OF THE TROCHLEAR NERVE

The causes and sites of lesions of the trochlear nerve are the same as those of the oculomotor nerve. The most common cause is trauma and the next is diabetes. The latter probably produces an ischemic infarction of the nerve trunk.

PTOSIS

Ptosis is often the greatest abnormality in familial, chronic progressive external ophthalmoplegia (CPEO). In other diseases ptosis is often the presenting (and only) symptom. If it is bilateral, long-standing, and familial, the diagnosis is probably CPEO (see below). If it is unilateral, recent, partial, and the only abnormality, the problem is more difficult to diagnose.

The space between the lids (palpebral fissure) varies. Increased sympathetic function increases the space and so does adduction of the eye in many people. With the eyes in the primary position, the space is about 7–12 mm in the vertical midline. The cornea is about 10.5 mm in vertical diameter; the upper lid usually covers the top 0.5–1 mm, and the bottom lid touches the lower limbus. Buy an inexpensive transparent plastic ruler marked in millimeters and start to measure the fissure every time you have the chance.

Blepharospasm or Ptosis?

Blepharospasm is eye closure resulting from a **contraction** of the orbicularis oculi muscle. Ptosis is partial or complete eye closure caused by **paresis** or **paralysis** of the levator palpebrae muscle or the superior tarsal muscle. Blepharospasm may be a result of some painful or irritating ocular disease, or it may be voluntary to abolish the false image of diplopia. It may also be a dystonia, that is, an involuntary movement because of organic disease, in this case always bilateral. When unilateral, how is blepharospasm distinguished from ptosis? In **blepharospasm** the eyebrow is pulled down *below* the superior orbital margin. In **ptosis** it is on the margin or *above*. If above, the forehead is wrinkled as the patient uses his frontalis to compensate for the drooping lid.

Is Ptosis Part of a Third Nerve Palsy or of a Horner's Syndrome?

If there is a big pupil on the side of the ptosis, with or without the appropriate extraocular muscle palsies, the diagnosis is a third nerve lesion. If there is a small pupil on the same side, it is a Horner's syndrome (see below under "Pupils," with regard to the response of the pupil to decreased illumination in Horner's syndrome). A third nerve lesion can cause complete ptosis; a Horner's syndrome cannot. On upward gaze, the ptosis of a third nerve palsy does not change; however, if it is part of a Horner's syndrome, it will diminish. If the pupils are equal, look at the lower lid. The inferior tarsal muscle (which pulls the lower lid down) is paretic in a Horner's syndrome and *the lower lid is higher than the normal lower lid*. It covers more of the limbus at 6 o'clock. *Bilateral* ptosis without the other signs of either third nerve or sympathetic lesions has been seen following basilar artery infarction and ischemia. The ptosis was an isolated ocular finding. The pupils and eye movements were normal, and the patients were alert.

PUPILS

Pupillary size, equality between right and left, and pupil responses to various stimuli in the *conscious* and *comatose* patient are prime physical signs.

Size

Pupil size depends on the light, the near reaction, and sympathetic and parasympathetic tone. Newborns and the elderly have smaller pupils than do youths. Schizophrenic patients and frightened people have big pupils. Blueeyed people have bigger pupils than brown-eyed people, and myopic people also have larger pupils. Use a transparent plastic ruler to measure pupil size. The pupils in young people often constrict and dilate in a repetitive rhythmic way. This is hippus and is normal. Its absence, however, is also normal. Most pupils in the examining room are 2–5 mm in diameter.

Equality

Most people have pupils of equal size. About 15–20% of patients have unequal pupils (anisocoria) that cannot be explained, but the difference is usually not more than 1 mm. If the difference remains constant in both bright and dim illumination, it is not significant. If the *difference* in size changes with the illumination, then disease is present. The small pupil of a Horner's syndrome will not *dilate* in dim light as much as the pupil of the other normal eye. The larger pupil of a partial third nerve palsy will not *constrict* as much as the normal pupil when the patient is in a bright light. Therefore, measure pupil sizes in average room light, dimness, and bright light. (Practice this first with classmates or patients with equal pupils.) Two things that do *not* cause unequal pupils are:

1. Unilateral or bilateral diminished or absent visual acuity or peripheral visual field defects
2. Differences in refractive errors between the two eyes Pupils are displaced slightly to the nasal side of the center of the irises and are round. Eccentric pupils are not necessarily abnormal, and irregularities of shape are usually

caused by trauma.

How to Examine the Pupils

Light Reaction Examine the patient while she is sitting, with moderate background illumination. Inspect and compare the pupils while your flashlight is held vertically, pointing up, below the eye, and just in front of the patient's cheek. Then ask the patient to look at the far wall and direct a bright light at first one and then the other eye. Be careful not to illuminate the two eyes at the same time. *Both* pupils should react to the light in *either* eye with equal speed and to the same degree. This tests the second cranial nerve and other parts of the visual pathways (afferent) and the pupillary fibers of the third cranial nerve (efferent).

Direct and Consensual Light Reaction A *direct* pupil response to light means that the right pupil constricts when the right eye is exposed to a bright light. A *consensual* response means that the right pupil constricts when the left eye is exposed to a bright light, and vice versa. If the right eye has a normal direct response and an abnormal consensual response, the lesion is in the afferent pathway of the left eye. If the right eye has an abnormal direct response and a normal consensual response, the lesion is in the afferent pathway of the right eye. If the right eye has neither a direct nor a consensual response, the lesion is in the efferent pathway on the right (third nerve palsy). A lesion at the apex of the right orbit involving both efferent and afferent limbs of the reflex may also abolish direct and consensual responses for the right eye.

Near Reaction If the light reflex works, so will the near reflex. If one or both pupils do *not* react to light, ask the patient to look at the far wall and then at the tip of your pencil, which should be 5–10 cm in front of his nose. If his visual acuity is seriously compromised, ask the patient to look at the tip of his own finger held in front of his nose. Look for two things: bilateral constriction of the pupils as the patient changes his gaze from far to near and convergence of the eyes. Accommodation also occurs. This increases curvature of the lens and is a result of contraction of the ciliary muscle and loosening of the suspensory ligament. If the right eye has a *sluggish* direct pupillary response to light, relative to
the direct left response, but has a brisk near response, the lesion is in the right afferent limb of the light reflex.

Afferent Pupil Defect, Swinging Flashlight Test, and Marcus Gunn Pupil Take, for example, the case of a patient with retrobulbar neuritis of the right optic nerve. His vision is 20/80 right, 20/20 left; peripheral fields are full; and the retina, optic nerve head, and media are all normal. Examine his pupil responses in dim illumination. Shine a strong light into his *left eye only*. Both pupils constrict as expected. Shield the left eye from light and shine the light into the *right eye only*. The right pupil seems to constrict momentarily and then dilates widely, as does the left. Swing the light back to the left eye only and again both constrict. The high-intensity light-induced impulses from the left eye

have their normal influence on the two pretectal and Edinger-Westphal nuclei. The efferent systems (third nerves) are normal, so both pupils constrict.

However, when the light is directed into the right eye, the pupil changes from the constriction of a *normal consensual* light reaction to the relative dilatation of a lowintensity *direct* reaction. This low-intensity response is caused by diminished conduction through the diseased afferent system of the right eye. The left
pupil also dilates as the consensual response in this eye is determined by the afferent system on the right.

Causes and Types of Abnormal Pupils

Argyll-Robertson Pupils Argyll-Robertson pupils are usually bilateral and result from tertiary syphilis of the nervous system, diabetes, or the late signs of bilateral tonic pupils (see the section on "Adie's Syndrome"). The pupils are *small*, irregular, and unequal. They do not react to light, they do react to near vision, they respond poorly to mydriatics, and they do not dilate in the dark. However, they can be made to constrict even more by the use of miotics. The poor light response and good near response may be relative; that is, the light response need not be absent, but is much less evident than the near response. Visual acuity is not impaired.

Horner's Syndrome Horner's syndrome, or oculosympathetic palsy (unilateral), presents with abnormalities of the *eyelids* as described in the section on "Ptosis." The pupil is small and round with good response to light and near. The difference between normal and abnormal pupil size in the *dark* is even greater; that is, the pupil on the side of the lesion dilates later and less. A lesion of the sympathetic fibers can be in the brain stem, cervical cord, apex of the lung, carotid sheath, or orbit. Additional signs are apparent enophthalmos and a warm, dry, nonsweating, ipsilateral face. A number of pharmacological agents can be used to aid the diagnosis and localize the lesion as central, preganglionic, or postganglionic. Horner's syndrome, with pain in the eye and ipsilateral face and forehead, has been reported in dissection of the carotid artery and with cluster headaches with a normal carotid artery.

Oculomotor Nerve Lesion (Unilateral) Other features of the unilateral oculomotor nerve lesion are as described above. The pupil is mid-dilated. There is *no* response to light or near, and the difference in pupil size is greater in the *light* (in contrast with Horner's syndrome). Mydriatics and miotics are both effective. Diabetic oculomotor nerve palsies usually have normal pupils, and lesions can be painful.

Adie's Syndrome Adie's syndrome, or tonic pupil (which may be unilateral or asymmetrically bilateral), is also known as "the big, slow pupil." The condition presents as an enlarged pupil that either does not react to light or eventually constricts after being exposed to very bright light for 15–20 min. It eventually constricts for near after a similarly long effort. Redilatation is just as protracted. The difference in the pupil sizes is best seen in the *light*. The

pupils respond to mydriatics and miotics and demonstrate **denervation supersensitivity**. This means that the tonic pupil will constrict from 2.5% solution of Mecholyl or 0.125% pilocarpine. Normal pupils do not respond to these weak solutions. Accommodation is just as slow as the light response and may be the presenting complaint. When the deep tendon reflexes are diminished or absent, the syndrome is called Holmes-Adie. The cause is unknown.

Benign Anisocoria Usually a young adult with benign anisocoria reports a difference in pupil size. The longer it has been present, the less likely it is to be important. Ask for some old photographs of the patient, and examine them for pupil inequalities. The response to light and near in both eyes is normal, the *difference* in pupil size is no greater in dimness or light, mydriatics and miotics have a normal response, and there is no diagnosis.

The Factitious Big Pupil Sometimes proprietary eyedrops have impurities in them with atropine-like properties. Patients using ointments with atropine-like properties may inadvertently introduce them into the eye. There is occasionally a deliberate atropine abuser. He or she is usually working or studying in a hospital and has some access to medications and is under pressure or stress of some kind. The patient presents with the biggest pupil you have ever seen. There is not a flicker of response to light or near. The difference is greatest in bright light, and neither mydriatics nor miotics change the pupil. Keep the patient talking (about anything), get the whole story, change the environment (if a medical student or nurse, keep him off the wards for the next 3 days if possible), and reexamine the eye daily for 3 consecutive days. If this big pupil is caused by medication, each day its response to light and near will be a little better and your chances of getting the full history improve. Pilocarpine will not constrict an atropinized pupil; it will, however, constrict an Adie’s pupil.

Midbrain Lesions With midbrain lesions the pupils are large, particularly if the lesion involves the parasympathetic fibers of the third nerve. If the midbrain is totally interrupted, including the sympathetic fibers, the pupils are big, but less so.

Carotid Artery Occlusion (Unilateral) An enlarged pupil ipsilateral to the occlusion has been reported in atheroma and Takayasu’s disease. The pupil reacts poorly to light (direct and indirect) and near. The explanation is probably ischemic atrophy of the iris, rather than nerve disease.

Pontine Miosis (Bilateral) The classic sign of pontine infarction or hemorrhage is small (1- to 1.5-mm) pupils. They will constrict to light if a bright enough stimulus is used and if examined through a magnifying glass.

ACCOMMODATION AND CONVERGENCE

For near vision the eyes converge (ie, turn toward the midline), the pupils constrict, and the lenses thicken. In order to complete an examination, the patient must cooperate. When the simultaneous contractions of the two medial recti produce convergence, they have a different central connection than when either is being used for conjugate lateral gaze in conjunction with its appropriate

yoke muscle, that is, the contralateral lateral rectus. Failing accommodation is most commonly related to aging, as the lens becomes less resilient. The parasympathetic nerve fibers subserving accommodation, as well as those subserving the pupillary near response, will be interrupted in a complete peripheral third nerve palsy. The diabetic, out of control or of recent onset, can have a sudden increase in the refractive power of the lens; that is, a sudden improvement in near vision is as much a symptom as the reverse. Anticholinergic drugs commonly produce a complaint of blurred vision from diminished accommodation if taken in large enough doses.

Near Response

1. If the pupils react to light, they will react to near.
2. If the pupils do not react to light, it is important to know whether the near response is also abnormal.
3. If there is a defect in adduction, it is important to know whether or not convergence is present. (See the section on "Internuclear Ophthalmoplegia" in Chapter 7.) You can verify the patient's efforts to converge by the attendant miosis, which means she is trying.
4. In any bilateral paresis of external ocular muscles, convergence assessment is part of the examination that may help you localize and diagnose the lesion.
5. The sudden onset of diplopia, with eyes divergent, but with full monocular eye movements, is a **paresis of convergence**.
6. The periaqueduct syndrome, discussed in the section on "Parinaud's Syndrome" in Chapter 7, includes paresis of convergence.
7. Convergence excess looks like a unilateral or bilateral lateral rectus palsy. The patient is staring at the tip of his nose. This is often a hysterical disease. When you ask the patient to look laterally, which he says he cannot do, his pupils constrict, proving that he is overconverging. However, it can be organic following head injury and can be part of the periaqueduct syndrome.
8. Miscellaneous: The toxin of *Clostridium botulinum* can produce large, nonreacting pupils, paralysis of accommodation, ptosis, and extraocular muscle palsies. The patient is wide awake, with progressing respiratory distress. He may have vomited but is usually constipated. Diphtheria can produce paralysis of accommodation and also affects bulbar originating nerves and cardiac rhythm.

OTHER DISEASES WITH WEAKNESS OF THE EYE AND EYELID MUSCLES

Myasthenia Gravis

Myasthenia gravis is a common cause of ocular complaints, often diagnosed late. It may present as weakness of one muscle or one eye or any com bination of muscles. The essence of the disease is excessive fatigability, that is, the patient cannot *sustain* upward gaze or *sustain* the upper lids in a fixed open position. Of all the possible combinations of myasthenic muscle weakness (eg, ocular, pharyngeal, or limb), **bilateral fluctuating undulating ptosis** is probably the most common. Look at the patient's eyes and keep looking. She

may blink three times with blinks of the same duration and the same interval between blinks, but she does not open as wide after each blink. Then, in the fourth blink, she keeps her eyes closed for 10–20 s. She is not sleeping and you are not that boring—when she finally opens her eyes after the long blink, her ptosis is less pronounced and you can see more of her eyes. She then has three or four of her usual blinks with her ptosis increasing and then has another long blink. You are looking at a patient with myasthenia gravis. When the **eye opening muscles** are weak and the **eye closing muscles** are also weak, the diagnosis is almost always either myasthenia gravis or one of the CPEOs (see the following section). Therefore, when the patient has ptosis (you know the eye openers are weak) test the **eye closers**. The diagnosis of myasthenia gravis starts when you first consider it. There are immunological, neurophysiological, pharmacological, and therapeutic ways to help make the diagnosis, but it usually all starts when a *young woman* or an *old man* says, “My eyelids are drooping” or “I see double when I’m watching the late news on TV.”

Chronic Progressive External Ophthalmoplegia

CPEO is actually a number of diseases. They have in common a *progressive*, *restricted* range of eye movements and *ptosis*. Some, however, have ptosis only. The patient may know nothing about this. Most of his family members look the same, the diseases are very chronic, and they usually do not cause diplopia. Often, an associated symptom unrelated to the abnormal ocular mobility brings the patient to the doctor. Included in this group of diseases are:

1. Oculopharyngeal dystrophy—Common in French Canadians, is autosomal dominant; ptosis is more marked than gaze limitations, and trouble swallowing is often the presenting complaint.
2. Myotonic dystrophy—Presents with action and percussion myotonia; weak neck (sternomastoid), temporal and masseter, and limb muscles; marked ptosis; and cataracts
3. Thyroid ocular myopathy—Patients commonly complain of diplopia, thyroid status may be normal, proptosis may be absent, and lid lag on downward gaze and inability to *elevate* the globe are the most common signs. This myopathy commonly involves the **medial rectus muscle**, producing a secondary limited abduction that mimics a lateral rectus palsy.

The syndromes are:

• Stephens—A positive family history of CPEO plus peripheral neuropathy and cerebellar ataxia

• Kearns-Sayre—Childhood onset of CPEO, retinal pigment degeneration, heart block plus progressive encephalopathy and sometimes cerebellar signs, short stature, and a negative family history

• Bassen-Kornzweig—Abetalipoproteinemia• Chronic multiple sclerosis

• Chronic myasthenia gravis

• Myotubular myopathy

Nystagmus

Nystagmus is a rhythmic oscillation of the eye or eyes. Nystagmus is usually a sign of disease in the posterior fossa or peripheral vestibular apparatus. However, the most rostral structure, when diseased enough that it can cause nystagmus, is the thalamus; the most caudal is the neural axis at the level of the craniocervical junction. The nature of the nystagmus may reveal the site of the lesion causing it; that is, nystagmus of the abducting eye *only* is always a result of intrinsic brain stem disease and vertical nystagmus is never vestibular in origin. In many cases other physical signs are used to determine the site of the nystagmus-producing lesion. In some patients the precise site of the lesion is unknown. Alcohol and other drugs are a common cause of nystagmus and are the most common cause of transient coexisting horizontal and vertical nystagmus. Nystagmus is classified into several types with considerable overlap: these include acquired or congenital; jerk or pendular; present with the eyes in the primary position or gaze-evoked; present or modified when the patient is upright, supine, prone, or with his head tilted; and present in the light or the dark.

TYPES OF NYSTAGMUS

Jerk

Jerk nystagmus is the most common type. When the patient is asked to follow the examiner’s finger to the right, his eyes are seen to drift off the point of fixation (the finger) and back to the midline. They then snap back to the finger. The nystagmus is named from the direction of the *fast* (ie, correcting) movement, that is, right beating jerk nystagmus on right lateral gaze. In jerk nystagmus the two movements are never of the same *velocity*.

Pendular

In pendular nystagmus the movement of the eyes in one direction is at the same speed as the movement in the other direction. For this reason pendular nystagmus is not named right, left, and so on, but is named from the plane of the movement, that is, horizontal, vertical, or rotary. Pendular nystagmus can be **acquired** or *congenital*.

Gaze-Evoked

With the eyes in the primary position, no nystagmus is seen.

• Ask the patient to follow your finger in all the principal directions of gaze with the finger 60 cm from him and both eyes open.

• Have him do it again with one and then the other eye closed.

• Repeat the above with the finger close enough to the patient to make him converge while he looks in all the principal directions. Nystagmus elicited from any of these procedures will be described as, for example, “bilateral left beating nystagmus on left lateral gaze,” or whatever eye position is necessary to evoke it.

Primary Eye Position

When the patient looks straight ahead, nystagmus may be present. It can be **jerk** or **pendular**. When the former, it is often so fine that you need to watch a retinal vessel with your ophthalmoscope in order to see it. It may be vertical (fast component) or lateral. It may become coarser or vanish when the patient looks to either side.

Congenital

Pendular Congenital nystagmus is most commonly **pendular**. The history is of vital importance. The patient may "do something" (ie, consult a doctor) about his jumping eyes for the first time at age 16. Diminished visual acuity is a common but *not* causal accompanying feature. Nystagmus is usually horizontal, is always in both eyes, and diminishes with convergence. It will change from pendular in the primary position to jerk on lateral gaze. These patients often have a head tremor that only appears or worsens when they try to read. The patient will usually have a head and eye position where the nystagmus is least or absent, known as the **null position**. There is often rhythm to congenital pendular nystagmus. The patient will have five or six oscillations of the eyes, followed by a pause of 1–2 s, during which the movements almost vanish, and then the oscillations resume. (See the section on "Optokinetic Nystagmus," below, and its effect on congenital nystagmus, also described below.) Probably the most common cause of nystagmus is congenitally poor vision in both eyes from any cause.

Latent Latent nystagmus is also congenital. When the patient has both eyes open and the eyes in the primary position, there is no nystagmus. When either eye is covered, both eyes develop marked **jerk** nystagmus, fast phase to the side of the uncovered eye. Visual acuity is decreased when one eye is covered. Many patients with this type of nystagmus have a strabismus.

LESION SITES

In general, when the patient looks in the direction of the fast movement, the amplitude of the nystagmus becomes greater. The *fast* component of nystagmus is dependent on the integrity of the *opposite* cerebral hemisphere, basal ganglia, and diencephalon; that is, an acute destructive right vestibular lesion will produce conjugate ocular deviation to the right and nystagmus to the left. If the patient has an additional right middle cerebral artery territory infarct, there will be no nystagmus.

Brain Stem, Cerebellar Nuclei, and Their Connections

1. **Jerk** (the most common type of nystagmus resulting from acquired disease)

a. May be in the abducting eye only, and the intensity increases when looking in the direction of the fast phase. It is often easily exhausted and can be three or four coarse beats in the abducting eye only and then stop.

b. May be equal in the two eyes

c. May be associated with limited adduction of the other eye as part of an internuclear ophthalmoplegia (see Chapter 7)

d.Downbeat—May be difficult to see in the primary eye position as described in the section on primary eye position nystagmus, above. Will become coarser on conjugate downward gaze and much coarser (while remaining downbeating) on lateral conjugate gaze to either side. Usually vanishes on conjugate upward gaze. Usually increased when posture changes from upright to supine. Responsible lesions are usually cerebellar herniation or degeneration or ArnoldChiari malformation.

e. Upbeat (two types)—One type is present and easily seen in the primary position and will increase with upward gaze and decrease with downward gaze; the lesion is in the anterior vermis of the cerebellum. The other type of upbeat nystagmus is difficult to see in the primary position and is paradoxical in that it increases with downward gaze. The responsible lesion may be in the tegmental gray matter at the pontine-medullary or pontine-midbrain junction. Both upbeating and downbeating nystagmus may be modified by head tilting or may appear only on head tilting.

2. **Rotary** only

3. **Mixed rotary and jerk**

4. **Acquired pendular**—Present in many directions (ie, vertical or horizontal) and may be different in the two eyes. It is often accompanied by signs of disease of nearby structures, for example, slurred speech, ataxia of the limbs and gait, diplopia, and tremor.

Vestibular (Peripheral or End Organ) Lesions

Nystagmus resulting from vestibular lesions occurs in one direction only, always *away* from the lesion. It is usually mixed, lateral, and rotary. It is never **vertical** or **rotary** only, is reduced by visual fixation, and is always accompanied by marked vertigo and usually by tinnitus and hearing loss.

Diencephalon

This is a seesaw, pendular nystagmus with no fast component. There are conjugate rotational eye movements plus a bizarre vertical movement. The eye that rotates inward rises as the eye that rotates outward drops. The vertical seesaw movements may be elicited in downward gaze only. It can be congenital. The site of the lesion responsible for this type of nystagmus is not firmly established.

ASSOCIATED SIGNS AND SYMPTOMS

1. With nystagmus of brain stem or cerebellar origin,

a. Ataxia, dysarthria, diplopia, internuclear ophthalmoplegia, other cranial nerve lesions, long tract motor and sensory signs

b. Vertigo, absent or relatively mild and improved by lying still with the eyes closed

2. With nystagmus of vestibular origin,

a. Vertigo and vomiting are intense, onset of both is abrupt, and the patient usually cannot be induced to move or get up; the patient feels that the *environment* is rotating *away* from the side of the lesion.

b. Other signs of eighth cranial nerve dysfunction are present.
c. There are no signs of brain stem or cerebellar disease but the eyes are forced to the side of the lesion.
d. There is usually a history of tinnitus or reduced hearing.
e. If the patient can be induced to stand and walk, he staggers *to* the side of the lesion.

MISCELLANEOUS

End-Point Nystagmus

Normal, seen at the extremes of lateral gaze, end-point nystagmus is of the small, irregular jerk type, best seen in the abducting eye. It is more marked and common in association with even minor alcohol intake.

Convergence Nystagmus

Convergence will usually dampen congenital nystagmus and peripheral vestibular nystagmus. Nystagmus seen only during convergence can be part of the dorsal midbrain syndrome.

Rebound Nystagmus

With this condition, the patient looks, for example, to the left and has left beating jerk nystagmus. It stops and when he moves his eyes back to the primary position, nystagmus reappears as right beating nystagmus in the primary position. After a few seconds it stops again. This signifies intrinsic brain stem/cerebellar disease. It is important to watch the patient's eyes as they come back to the primary position, as this may be the *only* position in which you see any nystagmus.

Periodic Alternating Nystagmus

This is an uncommon, startling type of nystagmus. The patient will have a spontaneous constant jerk nystagmus in one direction; it will stop after some seconds and, after a short interval of no nystagmus, will resume in the opposite direction. This alternating goes on constantly. It is significant in a number of acquired and congenital posterior fossa disorders. It can occur in otherwise normal people.

Convergence-Retraction Nystagmus

On attempting to look upward, rapid repetitive convergent movements with retraction of the eyes occur. The lesion is in the midbrain (see the section on "Parinaud's Syndrome" in Chapter 7).

Voluntary Nystagmus

Voluntary nystagmus is not a true nystagmus. It is a very rapid, usually side-to-side, oscillation or rotation with the eyes in the primary position and with voluntary overconvergence. Like the ability to voluntarily move one's ears, a few of us can do it, but most of us cannot. The person with voluntary nystagmus can keep it up for only a few seconds at a time. This is not a manifestation of disease. When present in a medical student, it can win small

wagers from other medical students, as in “Did you know I can have nystagmus any time I want to?”

Optokinetic Nystagmus

Optokinetic nystagmus (OKN) is also referred to as “railroad” nystagmus. If you have ridden on a train and watched the utility poles go by, you have had OKN in the direction (ie, fast phase) that the train is moving.

• Clinically, patients are tested for this by having them watch a revolving drum that has alternating black and white vertical stripes.

• At the bedside you may use a cloth 1.0-m measuring tape; however, if you want even better contrast, buy a roll of black electrician’s tape and stick 15-mm pieces onto your 1.0-m cloth tape, 15 mm apart. Draw it through your fingers from left to right, asking the patient to look at a number on the tape as it appears and follow it until it disappears and then look at another number and follow it. Repeat the process from right to left. Watch the patient’s eyes. For a few seconds after the tape has stopped moving or the drum has stopped rotating, spontaneous nystagmus is seen.

Most people have OKN. The **slow** phase is in the *following* direction, and the **rapid** phase is the direction the tape is coming *from*. It can be evoked in the horizontal or vertical plane.

Who Does Not Have OKN?

1. The *drowsy* or *uncooperative* patient, who looks “through” the tape. He has no OKN to the right, left, up, or down.

2. The patient with a *defect of fixation*. Fixation requires

a. A functioning macula and normal visual acuity

b. Contours or contrast in the object being seen; that is, you cannot fix your vision on a perfectly cloudless blue sky

c. The object seen must arouse the attention of the subject

3. The patient with a gaze palsy. OKN is absent in the direction of the gaze palsy.

4. The patient with a *homonymous field defect*—absolute or inattention— may have absent OKN to the side of the defect. This is most consistent when the lesion is in the *middle* or *posterior* part of the **optic radiation**, that is, the parietal lobe. If OKN is equal to the right and left and a homonymous defect is present, the lesion is probably in the occipital lobe.

5. The patient with congenital nystagmus (see the section earlier in this chapter). The OKN response in most of these patients is the opposite of what one would expect and is known as “inverted.” The OKN response can be used to differentiate acquired from congenital nystagmus; that is, if the patient has vestibular nystagmus to her right and a tape is presented moving to her left, the OKN will be added to the vestibular nystagmus. If her nystagmus stops or reverses its direction after she looks at the tape, her nystagmus is congenital. This is a reliable way to differentiate congenital from acquired nystagmus and

may save a patient from expensive, possibly dangerous, and needless, investigations.

Conjugate Gaze Palsies and Forced Conjugate Deviation

Conjugate gaze palsies or forced conjugate gaze may result from disease of the cerebrum, diencephalon, brain stem, cerebellum, or peripheral labyrinth apparatus.

Conjugate gaze palsies do not cause double vision. Patients usually do not know there is anything amiss with the way their eyes move in tandem. A decreased level of consciousness frequently accompanies a gaze palsy or forced conjugate gaze of acute onset.

When a patient has a conjugate gaze palsy to the left, he cannot look to the left of the midline with either eye but he does not have paresis of the left lateral rectus muscle or of the right medial rectus. There is more than one way to demonstrate a gaze palsy, and the method is important; that is, if the patient cannot look to the left *when asked*, can he *pursue* an object moving to his left, or can he *fix* on a stationary object in front of him and keep looking at it as his chin is rotated to his right shoulder? Will his eyes move conjugately with *stimulation* of the labyrinth with hot or cold water? (See the section on eighth cranial nerve examination. Do his eyes respond normally to doll’s eye testing (see below)? Therefore, a gaze palsy may be **voluntary**, **pursuit**, or **reflex** with different anatomical implications (supratentorial, brain stem, or peripheral).

Forced conjugate deviations are usually caused by acute lesions in seriously ill and often stuporous patients. All the centers concerned with conjugate gaze have opposing centers that have the opposite function. If the right cerebral hemisphere center concerned with conjugate gaze to the left is suddenly destroyed by a hemorrhage, the eyes will be forced to the right temporarily by the now unopposed left hemisphere center. Forced conjugate gaze is the result of either destruction or irritation of a nervous system gaze center or of a labyrinth lesion.

SUPRATENTORIAL GAZE “CENTERS”

Anterior, or Frontal, or Volitional, Saccadic Center

The caudal part of the middle frontal gyrus (part of Brodmann’s area 8) is concerned with voluntary eye movements and is independent of visual stimuli. If the lesion is

1. *Irritative*, that is, epileptic seizure, the eyes and head will turn to the opposite side. This phenomenon has been reproduced experimentally, although the direction of the turn is not to the *opposite* side 100% of the time.
2. *Destruction* of the frontal cortex or its connections through the internal capsule, the eyes are *forced*, by the opposite healthy cortex, to the side of the lesion and away from the side of the paretic arm and leg. As the lesion becomes chronic, the eyes will again be in the primary position and will move to the side

of the lesion, but for a time will not cross the midline to the side of the paretic arm and leg. In short, the *stroke* patient will *not* look toward his paretic arm and leg, whereas the *convulsing* patient *must* look toward his twitching arm and leg (usually). To determine that the lesion is in the *hemisphere* and not the brain stem,

• Rapidly turn the patient's head to the side of the normal arm and leg and you will see her eyes move conjugately to the side of the paresis (this is the doll's eye test; see the section on "The Doll's Eye Test and Caloric Testing").

• Irrigate the external auditory canal on the side of the abnormal arm and leg with cold water and the eyes will deviate to that side (see the section on examination of the eighth cranial nerve.

• If the patient is alert enough to cooperate, have her fix her gaze at your finger (or her own) about 0.5m in front of her. Ask her to keep staring at the finger as you rotate her head away from her paretic arm and leg. If the eyes stay fixed on the stationary finger, they will conjugately move to the side of the hemiparesis. If the cause of the gaze palsy is in the *brain stem*, these three procedures will not produce conjugate gaze movement. It is often difficult to tell whether a patient has a conjugate gaze palsy to one side of the midline, or a hemianopic field defect on the same side (he may have both; see the following section on the occipital eye center).The difficulty may be compounded because the patient is obtunded or dysphasic or both.

The presence of a field defect can be inferred by the following method:

• Bring your hand rapidly up to the patient's eyes from the side of his head in a threatening gesture.

• If he consistently blinks when the hand comes from one side but not from the other, he is probably hemianopic on the latter.

• If he blinks on both sides, he has a gaze palsy only and full visual fields.

Patients with conjugate gaze palsy from vascular disease of the anterior gaze "center" or its connections usually recover full eye movements. The recovery of the gaze palsy is usually much better than recovery of the paretic arm and leg.

Posterior, or Occipital, or Following, Smooth Pursuit Center

This center (approximately Brodmann's area 18) is less well defined than the anterior center, and lesions here are less common. Destruction of the occipital eye center causes deviation of the eyes toward the lesion, and stimulation causes deviation away from the side of the lesion. This center is concerned with following, largely involuntary, movements of the eyes. When diseased, the eyes will move in response to frontal, labyrinth, and doll's eye stimuli, but will not *follow* a moving object.

The loss of conjugate gaze is almost always accompanied by a hemianopic field defect ipsilateral to the gaze palsy plus defective optokinetic nystagmus.

"WRONG WAY" CONJUGATE DEVIATION

Acute destructive lesions (hemorrhage) in the medial aspect of the thalamus on one side can result in a hemiparesis of the contralateral half of the body and the eyes conjugately forced *to* the side of the paresis.

CEREBELLAR GAZE PALSY

Cerebellar gaze palsy is seen with an acute unilateral cerebellar lesion. The eyes are deviated in the opposite direction. Ocular responses to labyrinth stimulation are normal.

DOWNWARD GAZE

Forced

With forced downward gaze the patient seems to be looking at his nose. He is usually comatose, there is some **convergence** as well as the fixed downward gaze, and his pupils are miotic. The most common cause is thalamic hemorrhage with extension into the midbrain. In acute Parinaud's syndrome, the eyes may be in a fixed downward position (see the section on "Paralysis," below). This physical sign has also been found, however, in patients with raised intracranial pressure and has been reversed when this was corrected. Doll's eye movement (in this case vertical, moving the patient's chin to his chest) results in no change in eye position.

Paralysis of Downward Gaze

Paralysis of downward gaze is an uncommon finding. It may exist as a congenital and familial finding. When an acquired sign, the lesion is likely to be destruction of the posterior thalamus or lesions of mesencephalic periaqueduct gray matter, ventral to the aqueduct. Loss of downward gaze may be part of Parinaud's syndrome and progressive supranuclear palsy. Difficulty with reading is often an early symptom.

UPWARD GAZE

Paralysis of Upward Gaze

Many people over 65 years of age and most patients with parkinsonism have defective, symptomless loss of conjugate upward gaze. This is evident on command and following. However, if they fix on a stationary object at eye level and the chin is depressed to the chest, the eyes will move upward. Bilateral lesions of the pretectum will produce an upward gaze palsy.

BELL'S PHENOMENON

Bell's phenomenon is the normal turning up and out of the eye when a person closes his eyes. This is obvious in a patient with a seventh nerve palsy, as the eye on the paralyzed side cannot close and the movement of the globe is visible. It has some application in the assessment of patients with defective upward gaze. To elicit the phenomenon, have the patient sit facing you. Tell him to close his eyes as tightly as he can and resist your attempt to force them open. You can overcome his orbicularis oculi and you will see the globe turned up andout. This is *normal,* and *almost* all people have it. The pathway for the reflex between the orbicularis oculi and the extraocular muscles is at brain stem level. Therefore, if

a patient with defective upward gaze to command or on following has a normal Bell's phenomenon, the lesion is above the brain stem. Disease of the temporoparietal region can produce an abnormal Bell's phenomenon. The eyes will deviate laterally away from the side of the cerebral lesion.

PARINAUD'S SYNDROME

Parinaud's syndrome (also known as dorsal midbrain syndrome, or sylvian aqueduct syndrome) results from a lesion (glioma, hydrocephalus, germinoma, **pinealoma**, or vascular disease) of the supranuclear tectal or pretectal areas. Signs consist of paresis of upward gaze and retraction nystagmus or convergence nystagmus on attempted upward gaze. There may be lid retraction or ptosis. The pupils are enlarged and react poorly to light, but have normal near response. Convergence may be absent or in spasm. Downward gaze may also be defective, and vertical diplopia is common. Most patients will have papilledema. Upward optokinetic nystagmus is absent. The three most common components of the syndrome are:

- Defective conjugate upward gaze
- Defective convergence
- Large pupils that respond more briskly to accommodation than to light

PONTINE RETICULAR FORMATION LESION

When unilateral, a permanent ipsilateral conjugate horizontal gaze palsy results. There is forced conjugate deviation to the opposite side only when the lesion is acute. When the lesion is rostral to the sixth nerve nucleus, labyrinth stimulation (cold) on the ipsilateral side will result in the eyes turning to that side. When the lesion is at the level of the sixth nerve nucleus, there is no response to labyrinth stimulation. Vertical movements and convergence are normal.

INTERNUCLEAR OPHTHALMOPLEGIA

Internuclear ophthalmoplegia (INO) results from a lesion in the medial longitudinal fasciculus (MLF) and may be demyelination, tumor, vascular disease, Wernicke's disease, systemic lupus, and others. Lesions at the anterior end of the MLF will have defective convergence. Posterior lesions have better medial rectus function on convergence than on gaze. A unilateral INO will cause weakness of the medial rectus of the adducting ipsilateral eye varying from complete to partial as well as nystagmus of the abducting contralateral eye. The nystagmus of the abducting eye may be very coarse, slow, and easily exhausted. A bilateral INO reveals defective adduction to the right and left and nystagmus of the abducting eye on both directions of gaze. There may be nystagmus of the adducting eye as well. However, it is always of different and usually lesser amplitude and frequency than the abducting eye nystagmus.

THE "ONE-AND-A-HALF" SYNDROME

The "one-and-a-half" syndrome was first described by C. Miller Fisher. It is a lesion (eg, vascular or demyelinating) of the pontine reticular formation and the ipsilateral medial longitudinal fasciculus. Clinically, the ipsilateral eye has no

movement in or out. The contralateral eye can abduct only but cannot cross the midline toward the nose. (The pontine reticular formation lesion on the right, for example, will abolish conjugate gaze to the right for both eyes, the MLF lesion will abolish adduction for the right eye, and the only remaining lateral movement is abduction of the left eye.) Vertical movements are normal, as are the pupils.

SKEW DEVIATION

With skew deviation one eye is elevated and the other is depressed. The patient typically complains of diplopia. He may present with the elevated eye turned in. Skew deviation may be transient and may be the result of basilar artery ischemia, migraine, tumor, and trauma. Lesions may be in various parts of the brain stem and the cerebellum and the sign is not of precise localizing value.

THE DOLL’S EYE TEST AND CALORIC TESTING

In a comatose patient it is of great practical significance to be able to assess the integrity of the brain stem. The *doll’s eye test* can help and is highly reliable. This test can be used in the conscious or unconscious patient. The patient lies on his back without a pillow.

Stand at the head of the bed. Hold the patient’s eyes open with your thumbs or tape. Rapidly rotate the head to one side and hold it there. If the brain stem reflexes are intact, the eyes will move in the direction opposite the head rotation. You can try this to the left and right, in flexion, and extension. If you are testing a conscious patient, ask him to fix on an object. *Caloric testing* gives useful information when examining the unconscious patient. Irrigate the external auditory canal with 20 mL of ice water. The eyes will turn toward that ear (or toward the opposite ear, if you use warm water). If these simple tests show the appropriate eye movement, then the lesion causing the coma is not in the brain stem. When the brain stem is damaged, the eyes do not move. *Two cautions:* If there is a possibility that **sedative drug overdose** or **freezing** may be contributing to the coma, both the doll’s eye and caloric tests may lead you to think the brain stem reflexes are gone. They may not be. You cannot make a valid decision in these two conditions until you have examined reflex eye movements daily for several days.

PARALYSIS OF CONVERGENCE

In paralysis of convergence the patient complains of double vision with *greater separation* of the images when the object is *closer* to her than when it is farther away. This is the opposite of a lateral rectus palsy, in which the separation is greater when the object is farther away.

Further, the separation is the same *in all directions* of gaze, and testing of individual eye muscles, particularly the medial rectus, reveals a complete and full range of movement.

Inability to converge can be organic or functional. If you ask the patient to converge by looking at the tip of her own finger 30 cm from the tip of her nose,

and there is no convergence but her pupils constrict, she has an organic convergence palsy. If the pupils do not constrict, you cannot say whether or not she has an organic lesion.

SUPRANUCLEAR CONVERGENCE PALSY

There is probably a cortical “center” concerned with convergence, and it is probably posterior somewhere in the occipital lobe. Head injuries to this region have been reported in association with convergence defects.

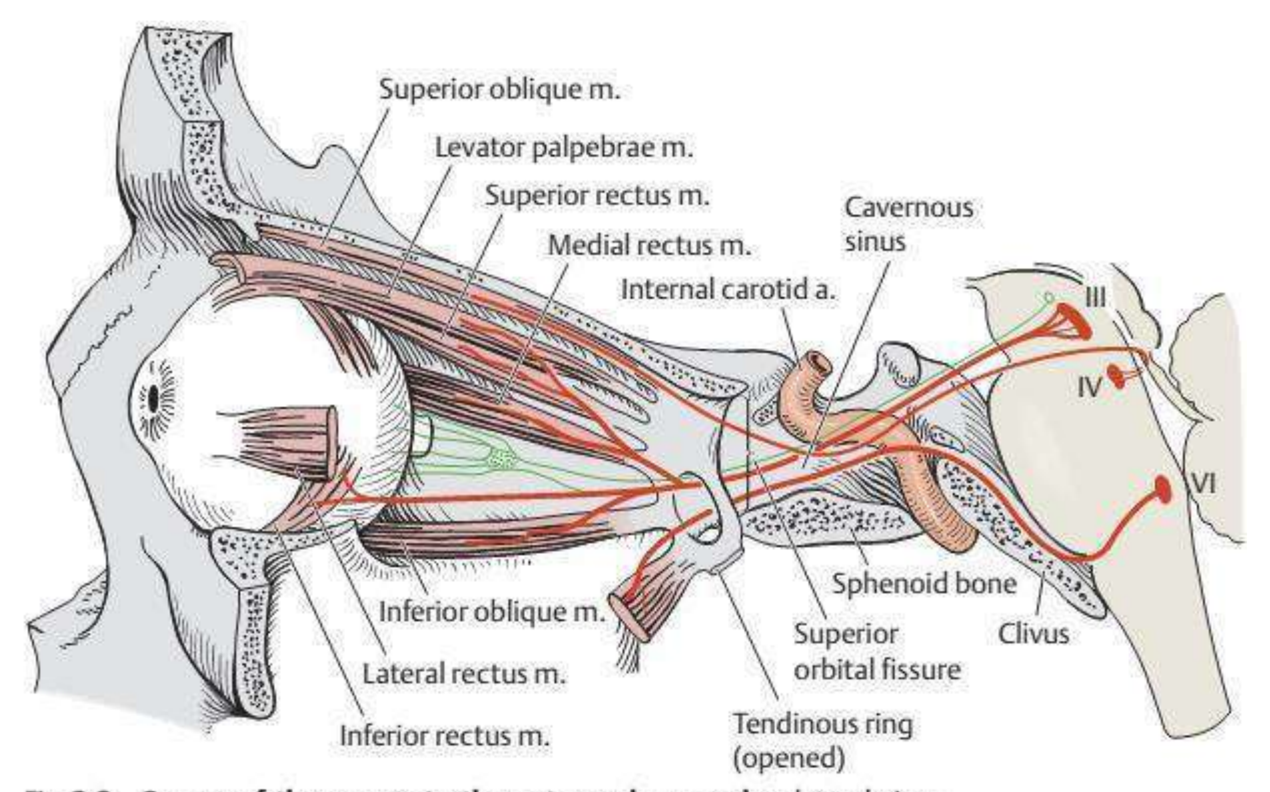


Fig. 3.8 **Course of the nerves to the extraocular muscles**: lateral view

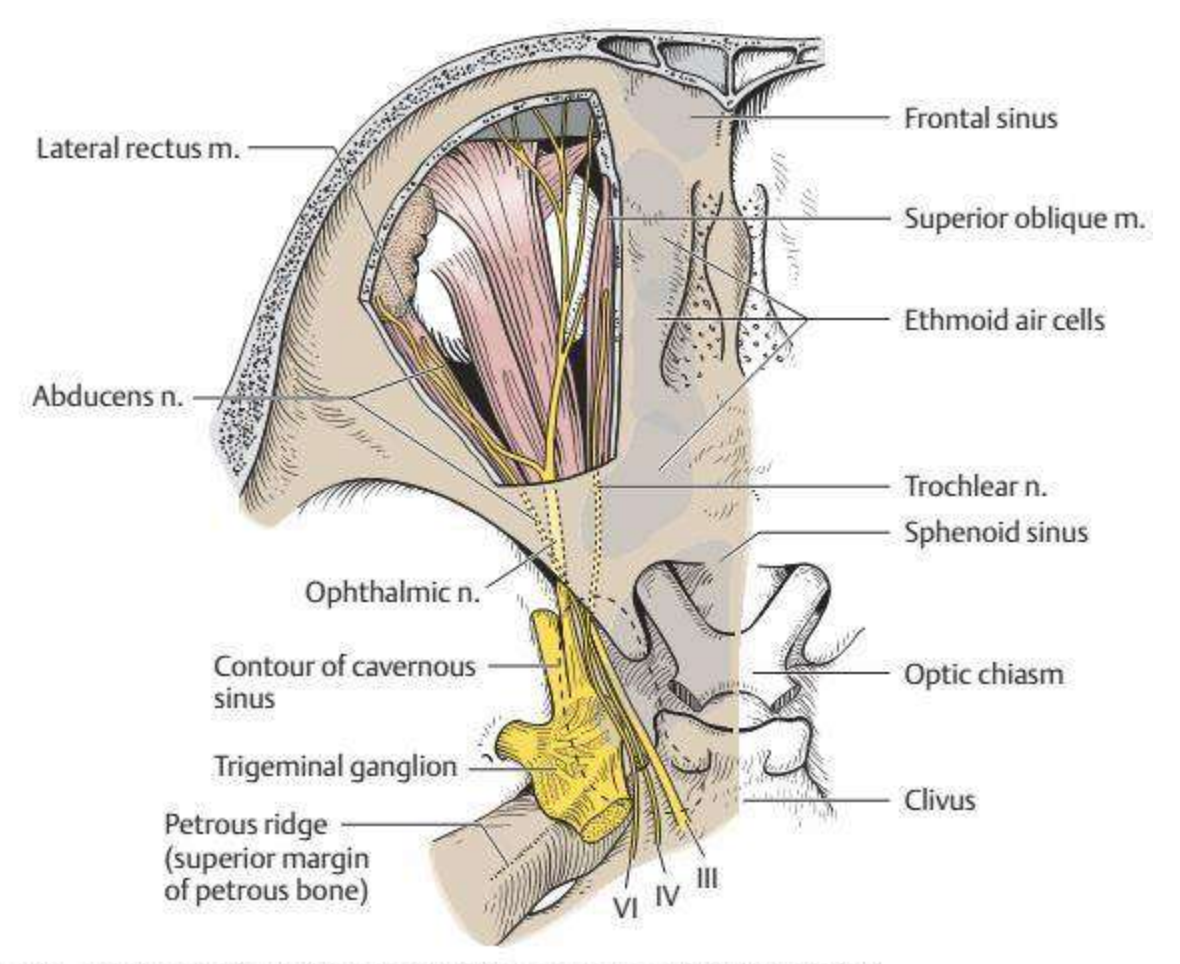


Fig. 3.9 **Course of the nerves to the extraocular muscles**: dorsal view

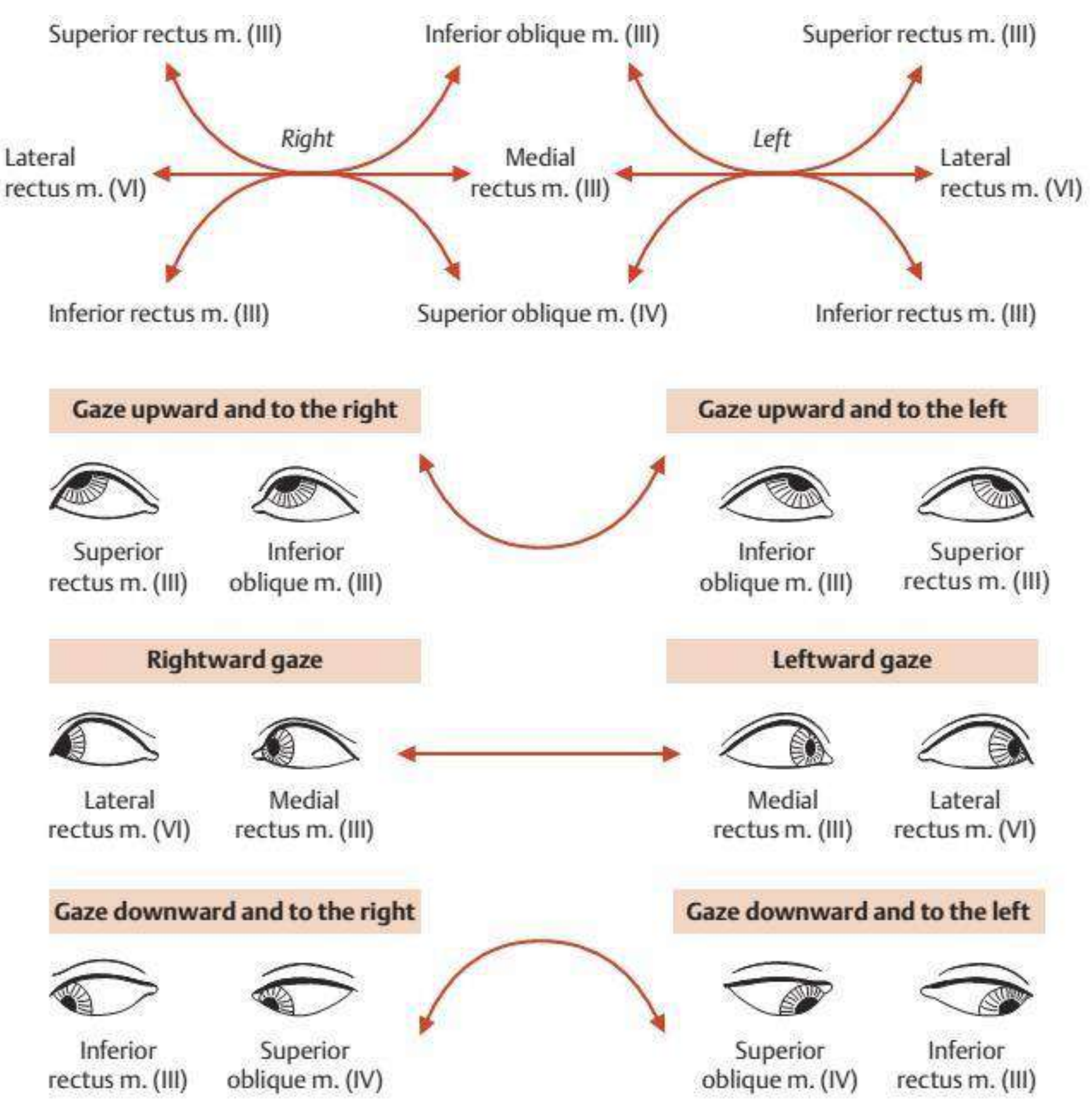


Fig. **3.10 Diagram of eye position in the six diagnostic positions of gaze**, in which weakness of one or more of the extraocular muscles can be most easily detected

Nerve palsy	Position of eyes	Compensatory head posture (= smallest divergence)	Position of two images depending on direction of gaze
Oculomotor nerve palsy	**Straight-ahead gaze** (primary position of gaze) **Largest divergence** Fixed and dilated pupil in complete oculomotor nerve palsy	None in the presence of ptosis, because there is no diplopia	*Left* *Right* Paresis predominantly affecting the medial rectus m.
Trochlear nerve palsy	**Straight-ahead gaze** **Largest divergence** Head tilt to side of paretic muscle (Bielschowsky phenomenon)	Head tilt to unaffected side	*Left* *Right* Paresis of superior oblique m. Left eye Right eye No diplopia
Abducens nerve palsy	**Straight-ahead gaze** **Largest divergence**	Head turn to side of paretic muscle	*Left* *Right* Paresis of lateral rectus m.

Fig. **3.11 Eye position and diplopia in various kinds of extraocular muscle palsy.** The clinical effects of right-sided lesions are shown. After Mumenthaler M and Mattle H: Neurology, 4th ed. (transl. E. Taub), Thieme, Stuttgart/New York, 2004.

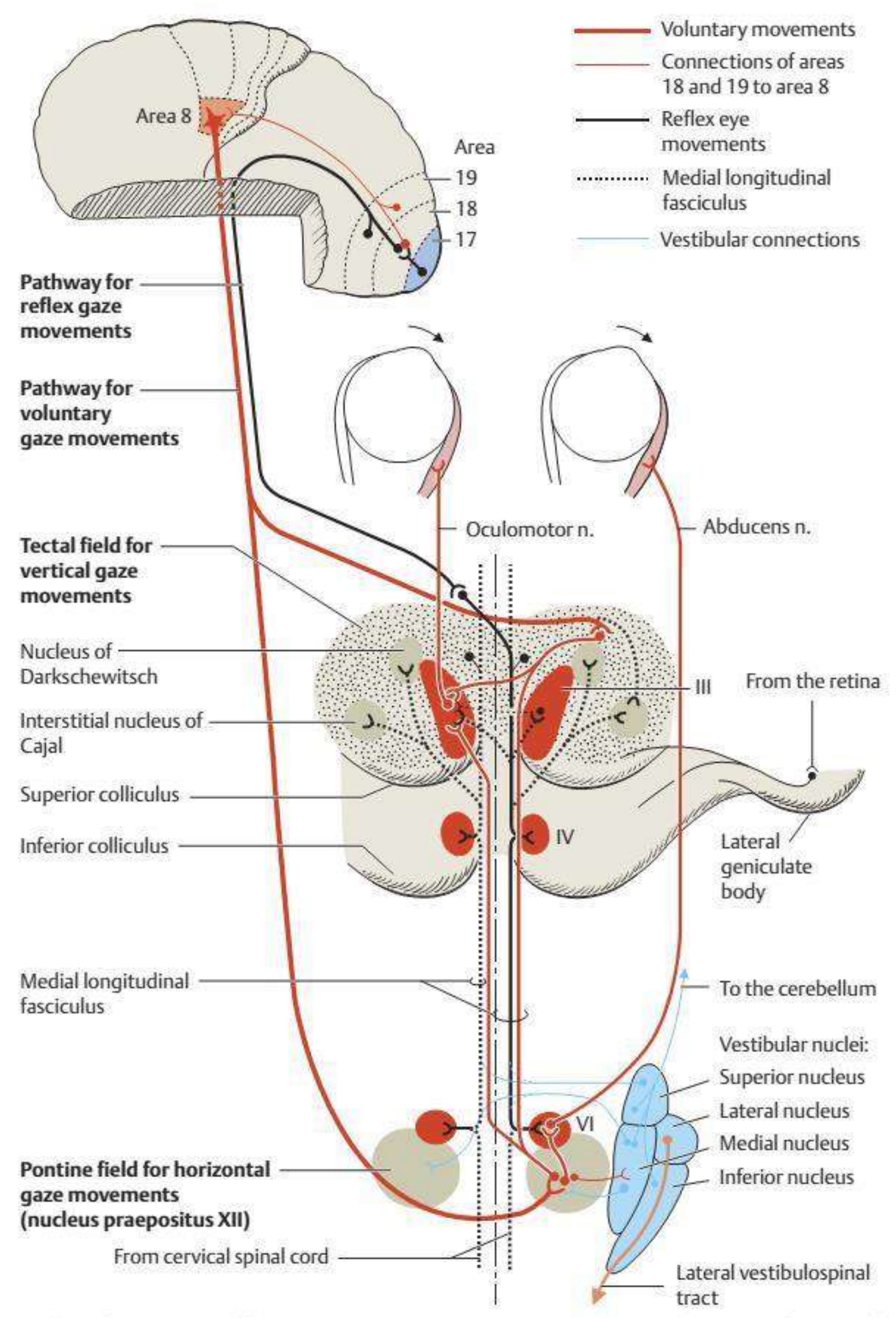


Fig. **3.12 The anatomical basis of conjugate eye movements**: the cranial nerve nuclei controlling the extraocular muscles, the medial longitudinal fasciculus, and the vestibular nucleus complex, with the supranuclear and infranuclear pathways for voluntary and reflex conjugate eye movements. (Drawing based partly on Hassler.)

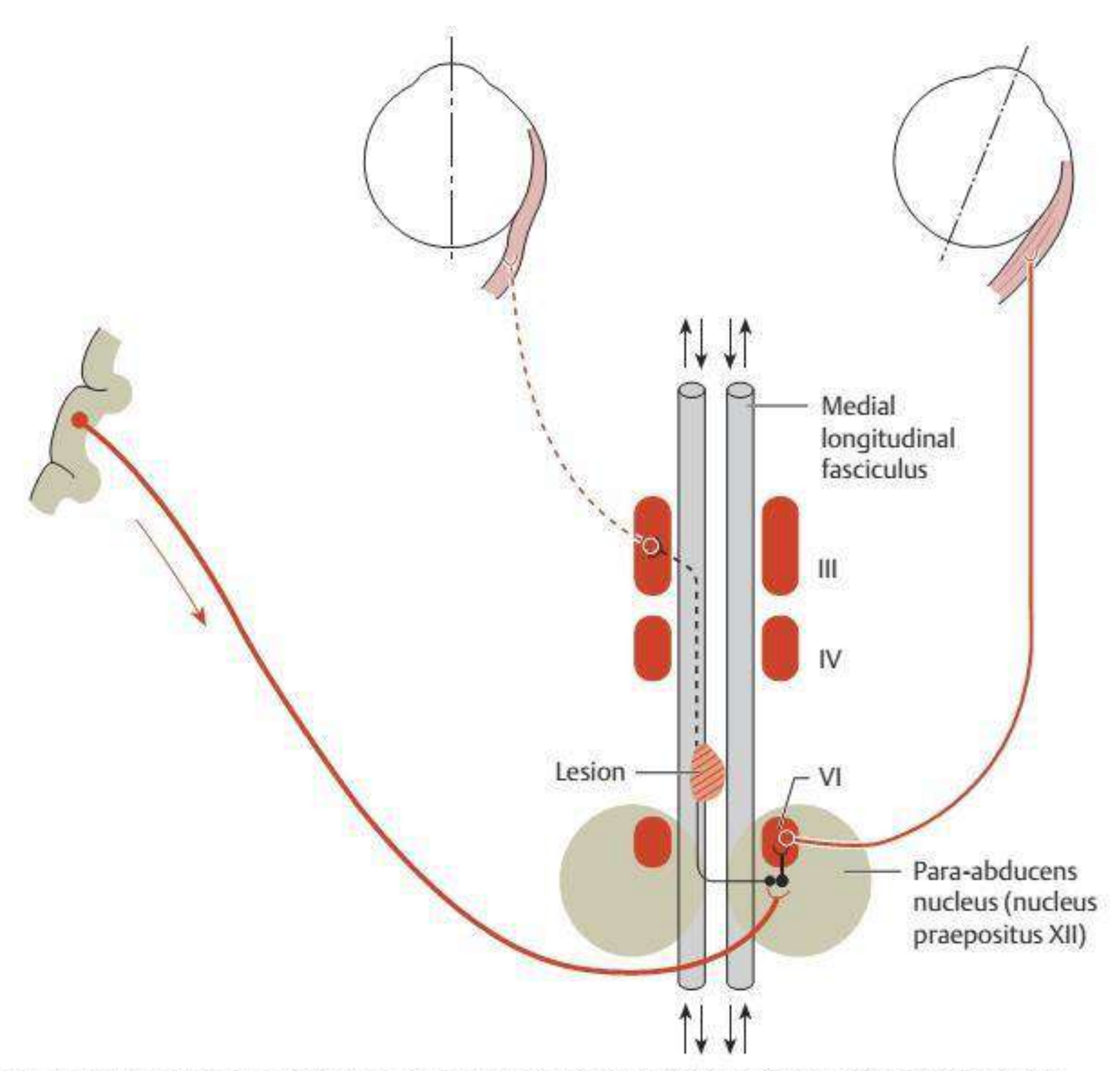


Fig. 3.13 **Internuclear ophthalmoplegia** due to a lesion of the medial longitudinal fasciculus

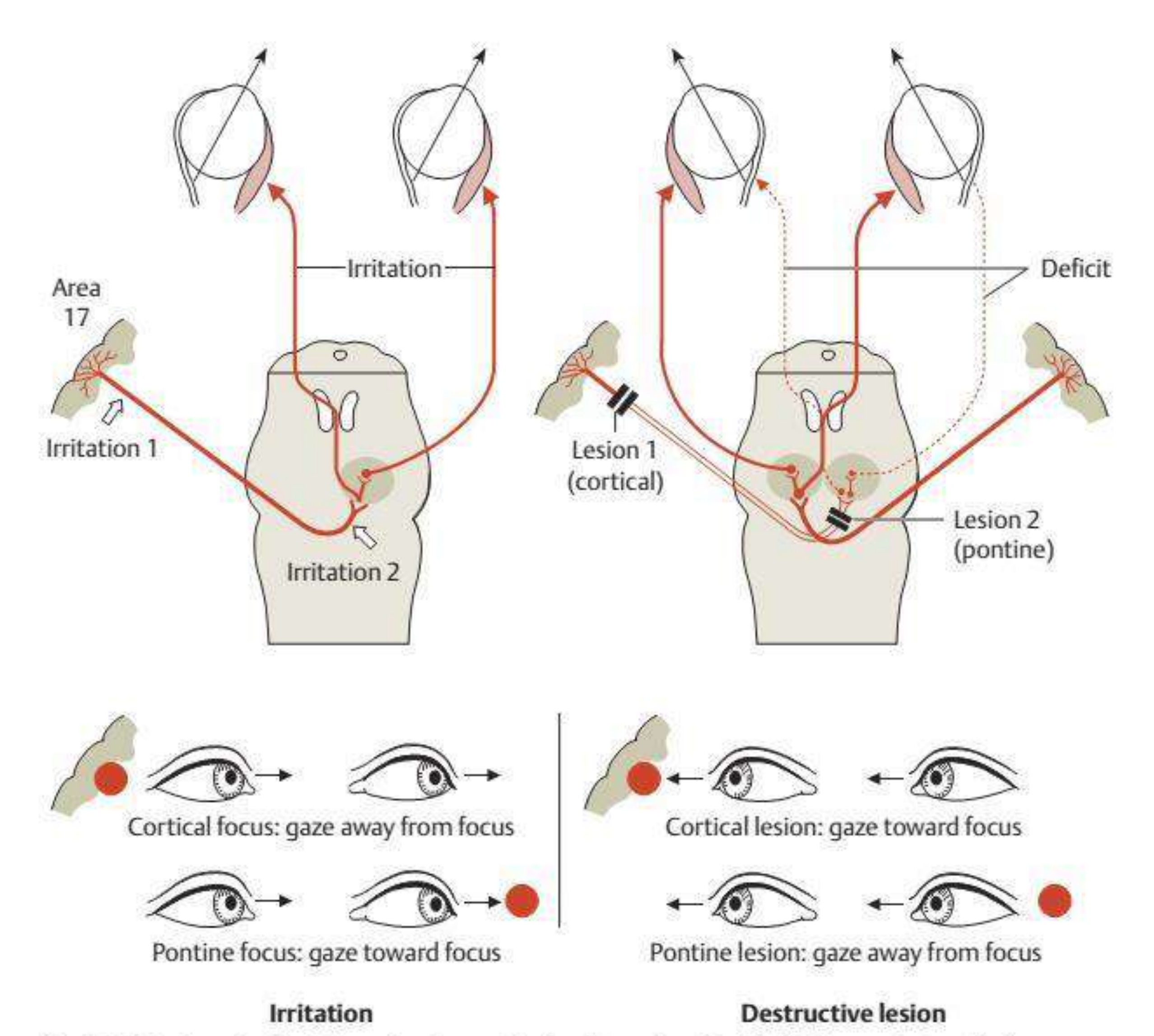


Fig. **3.14 Conjugate deviation due to cortical and pontine foci** (irritative or destructive)

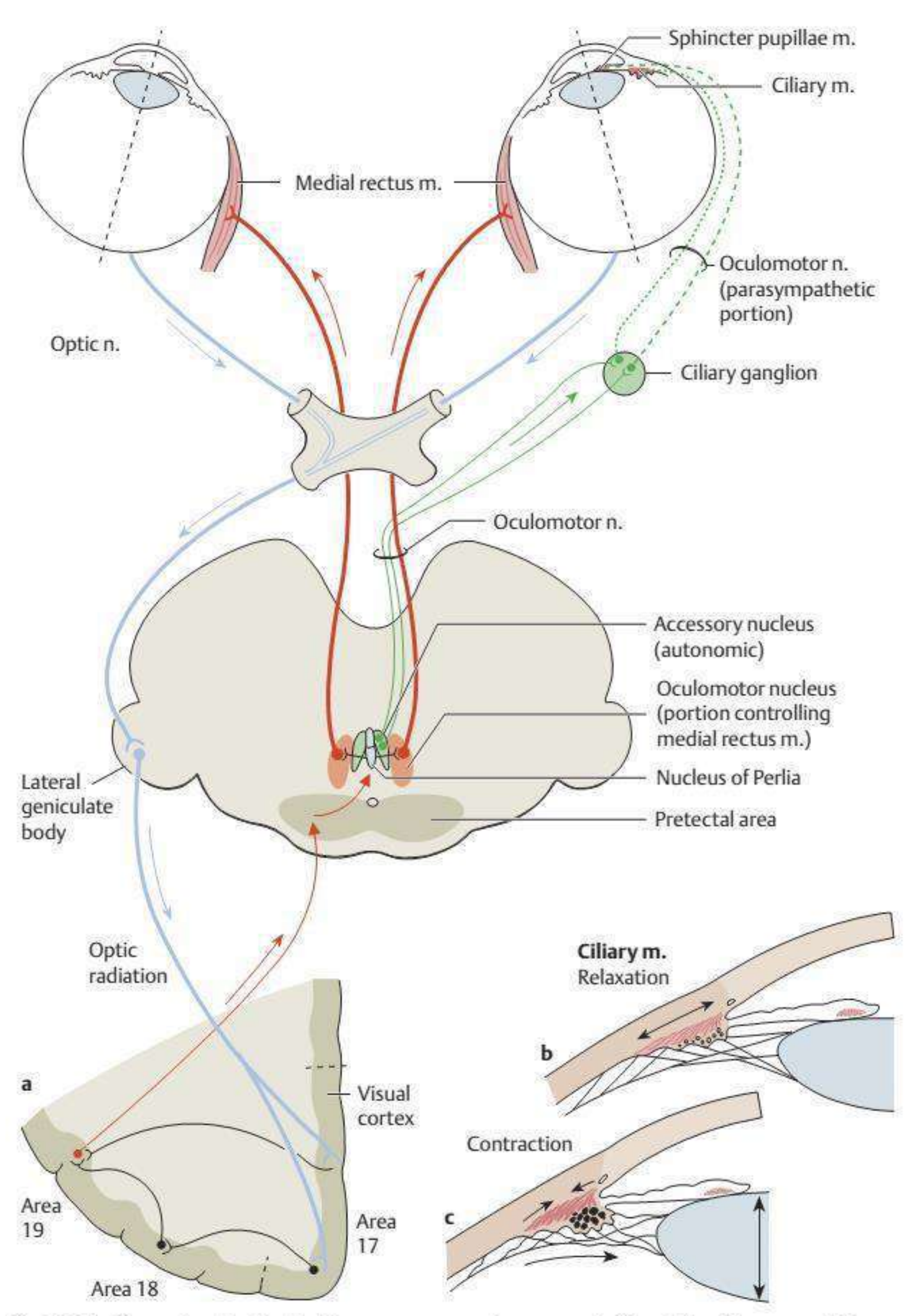


Fig. **3.15 a The anatomical basis of convergence and accommodation. b** The ciliary muscle in relaxation (vision at a distance). **c** The ciliary muscle in contraction (near vision).

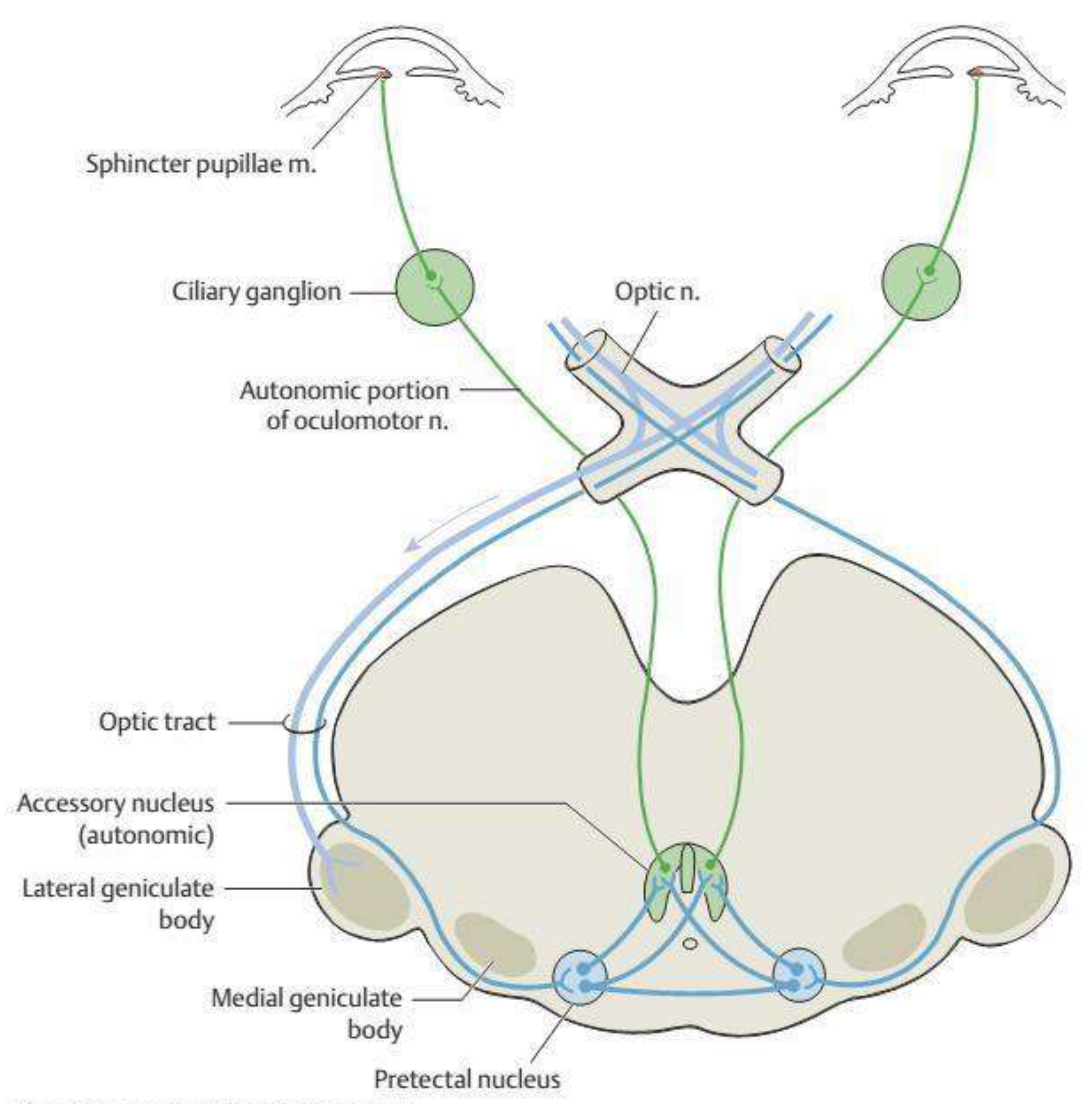


Fig. **3.16 The pupillary light reflex**

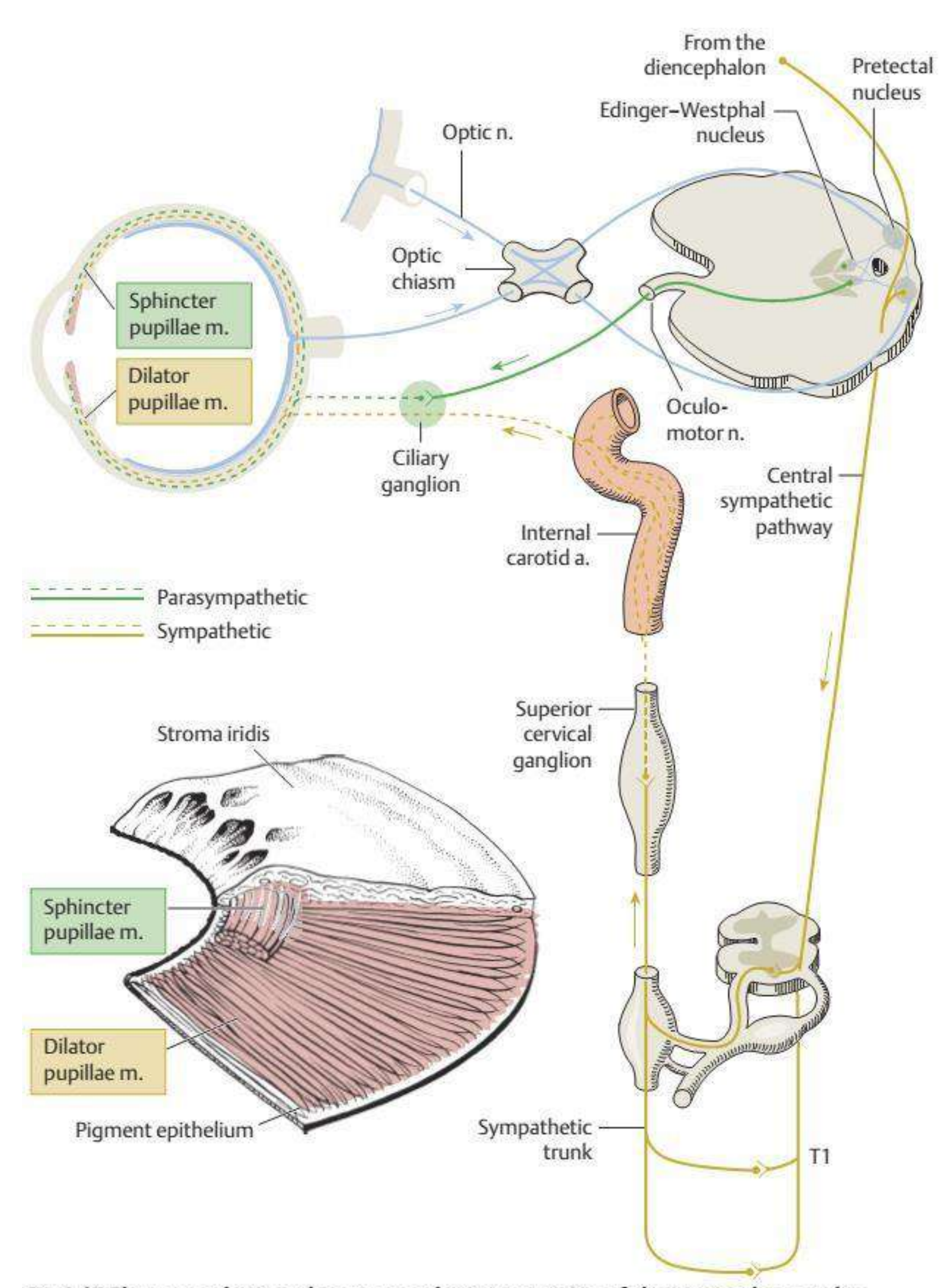


Fig. 3.17 **The sympathetic and parasympathetic innervation of the intraocular muscles.**

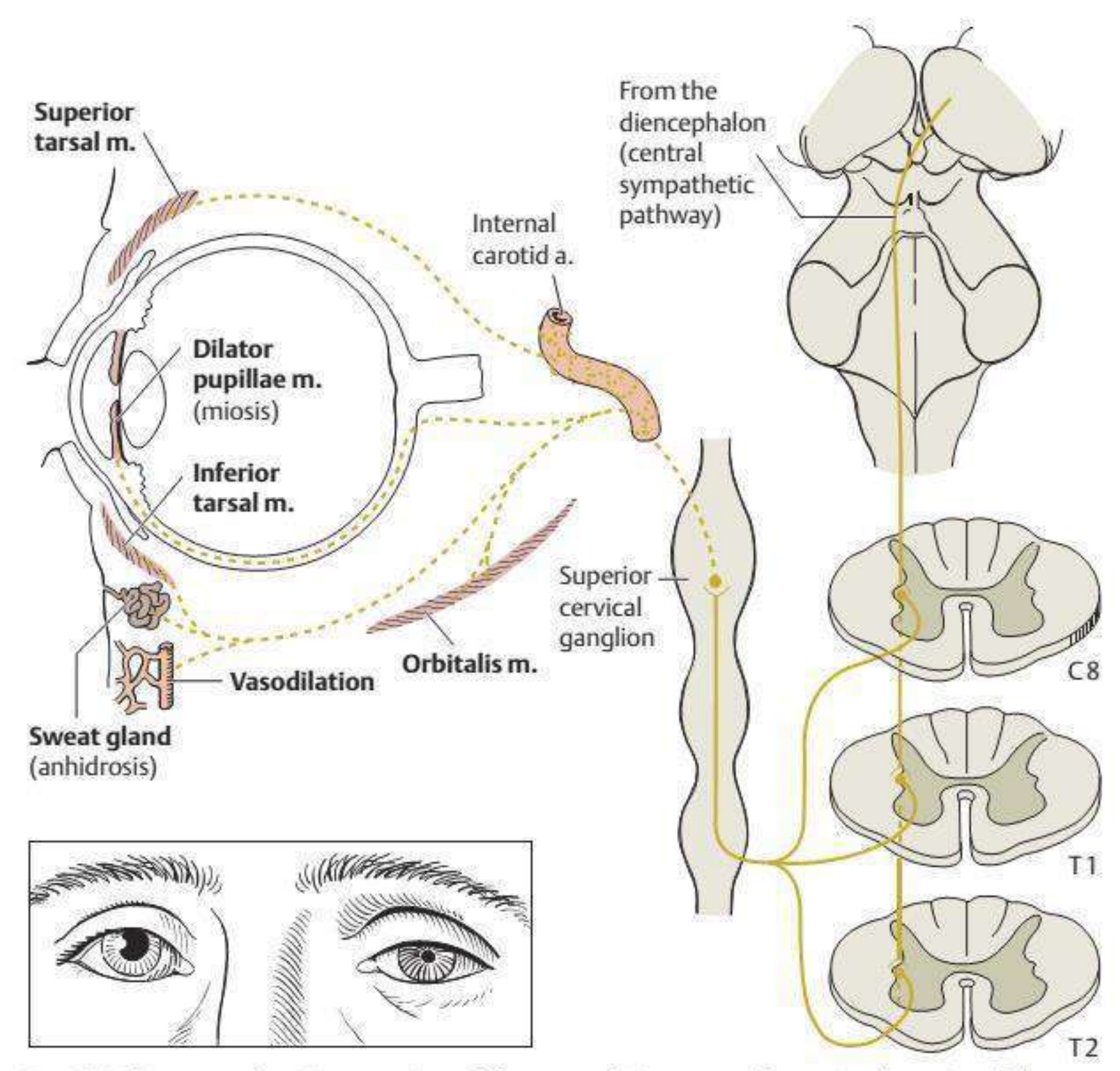


Fig. 3.18 **The sympathetic innervation of the eye and Horner syndrome.** In the region of the eye, sympathetic efferents innervate not only the dilator pupillae muscle (see Fig. 4.27), but also the tarsal muscles and the orbitalis muscle. The sympathetic innervation of the sweat glands of the face and of its vasculature (vasoconstrictor fibers) is also shown.

Trigeminal Nerve (CNV)

The trigeminal nerve is a mixed nerve. It possesses a larger component (*portio major*) consisting of **sensory fibers** for the face, and a smaller component (*portio minor*) consisting of **motor fibers** for the muscles of mastication.

Trigeminal ganglion and brainstem nuclei. The **trigeminal (gasserian) ganglion** is the counterpart of the spinal dorsal root ganglia for the sensory innervation of the face. Like the dorsal root ganglia, it contains pseudounipolar ganglion cells, whose peripheral processes terminate in receptors for touch, pressure, tactile discrimination, pain, and temperature, and whose central processes project to the **principal sensory nucleus of the trigeminal nerve** (for touch and discrimination) and to the **spinal nucleus of the trigeminal nerve** (for pain and temperature). The **mesencephalic nucleus of the trigeminal**

nerve is a special case, in that its cells correspond to spinal dorsal root ganglion cells even though it is located within the brainstem; it is, in a sense, a peripheral nucleus that has been displaced into the central nervous system. The peripheral processes of neurons in this nucleus receive impulses from peripheral receptors in the muscle spindles in the muscles of mastication, and from other receptors that respond to pressure. The three nuclei just mentioned extend from the cervical spinal cord all the way to the midbrain, as shown in Figure 3.**24**. The trigeminal ganglion is located at the base of the skull over the apex of the petrous bone, just lateral to the posterolateral portion of the cavernous sinus. It gives off the three branches of the trigeminal nerve to the different areas of the face, i.e., the **ophthalmic nerve** (V1), which exits from the skull through the superior orbital fissure; the **maxillary nerve** (V2), which exits through the foramen rotundum; and the **mandibular nerve** (V3), which exits through the foramen ovale.

Somatosensory trigeminal fibers. The peripheral trajectory of the trigeminal nerve is shown in Figure 3.**23**. Its **somatosensory portion** supplies the skin of the face up to the vertex of the head. Figure 3.**24** shows the cutaneous territories supplied by each of the three trigeminal branches. The cutaneous distribution of the trigeminal nerve borders the dermatomes of the second and third cervical nerve roots. (The first cervical nerve root, C1, is purely motor and innervates the nuchal muscles that are attached to the skull and the upper cervical vertebrae.) Furthermore, the mucous membranes of the mouth, nose, and paranasal sinuses derive their somatosensory innervation from the trigeminal nerve, as do the mandibular and maxillary teeth and most of the dura mater (in the anterior and middle cranial fossae). Around the external ear, however, only the anterior portion of the pinna and the external auditory canal and a part of the tympanic membrane are supplied by the trigeminal nerve. The rest of the external auditory canal derives its somatosensory innervation from the nervus intermedius and the glossopharyngeal and vagus nerves.

Proprioceptive impulses from the muscles of mastication and the hard palate are transmitted by the mandibular nerve. These impulses are part of a feedback mechanism for the control of bite strength. All trigeminal somatosensory fibers terminate in the **principal sensory nucleus of the trigeminal nerve,** which is located in the dorsolateral portion of the pons (in a position analogous to that of the posterior column nuclei in the medulla). The axons of the second neurons cross the midline and ascend in the contralateral medial lemniscus to the ventral posteromedial nucleus of the thalamus (Fig. 3.**24**). The somatosensory fibers of the trigeminal nerve are a component of several important reflex arcs.

Corneal reflex. Somatosensory impulses from the mucous membranes of the eye travel in the ophthalmic nerve to the principal sensory nucleus of the trigeminal nerve (**afferent** arm). After a synapse at this site, impulses travel onward to the facial nerve nuclei and then through the facial nerves to the orbicularis oculi muscles on either side (**efferent** arm). Interruption of this reflex arc in either its

afferent component (trigeminal nerve) or its efferent component (facial nerve) abolishes the corneal reflex, in which touching the cornea induces reflex closure of both eyes.

Sneeze and suck reflexes. Other somatosensory fibers travel from the nasal mucosa to the trigeminal nuclear area to form the **afferent** arm of the sneeze reflex. A number of different nerves make up its **efferent** arm: cranial nerves V, VII, IX, and X, as well as several nerves that are involved in expiration. The suck reflex of infants, in which touching of the lips induces sucking, is another reflex with a trigeminal afferent arm and an efferent arm that involves several different nerves.

Pain and temperature fibers of the trigeminal nerve. Fibers subserving pain and temperature sensation travel caudally in the **spinal tract of the trigeminal nerve** and terminate in the **spinal nucleus of the trigeminal nerve,** whose lowest portion extends into the cervical spinal cord. This nucleus is the upper extension of the Lissauer zone and the substantia gelatinosa of the posterior horn, which receive the pain and temperature fibers of the upper cervical segments.

The *caudal portion* (*pars caudalis*) of the spinal nucleus of the trigeminal nerve contains an upside-down somatotopic representation of the face and head: the nociceptive fibers of the ophthalmic nerve terminate most caudally, followed from caudal to rostral by those of the maxillary and mandibular nerves The spinal tract of the trigeminal nerve also contains nociceptive fibers from cranial nerves VII (nervus intermedius), IX, and X, which subserve pain and temperature sensation on the external ear, the posterior third of the tongue, and the larynx and pharynx (see Figs. 3.**40** and 3.**41**).

The *midportion* (*pars interpolaris*) and *rostral portion* (*pars rostralis*) of the spinal nucleus of the trigeminal nerve probably receive afferent fibers subserving touch and pressure sensation (the functional anatomy in this area is incompletely understood at present). The pars interpolaris has also been reported to receive nociceptive fibers from the pulp of the teeth. The second neurons that emerge from the spinal nucleus of the trigeminal nerve project their axons across the midline in a broad, fanlike tract. These fibers traverse the pons and midbrain, ascending in close association with the lateral spinothalamic tract toward the thalamus, where they terminate in the ventral posteromedial nucleus (Fig. 3.**24**). The axons of the thalamic (third) neurons in the trigeminal pathway then ascend in the posterior limb of the internal capsule to the caudal portion of the postcentral gyrus.

Motor trigeminal fibers. The motor nucleus from which the motor fibers (portio minor) of the trigeminal nerve arise is located in the lateral portion of the pontine tegmentum, just medial to the principal sensory nucleus of the trigeminal nerve. The portio minor exits the skull through the foramen ovale together with the mandibular nerve and innervates the masseter, temporalis, and medial and lateral pterygoid muscles, as well as the tensor veli palatini, the

tensor tympani, the mylohyoid muscle, and the anterior belly of the digastric muscle (Figs. 3.**23** and 3.**24**). The motor nuclei (and, through them, the muscles of mastication) are under the influence of cortical centers that project to them by way of the corticonuclear tract. This supranuclear pathway is mostly crossed, but there is also a substantial ipsilateral projection. This accounts for the fact that a unilateral interruption of the supranuclear trigeminal pathway does not produce any noticeable weakness of the muscles of mastication. The supranuclear pathway originates in neurons of the caudal portion of the precentral gyrus (Fig. 3.**2**, Fig. 4.**30**).

Lesions of the motor trigeminal fibers. A nuclear or peripheral lesion of the motor trigeminal pathway produces **flaccid weakness of the muscles of mastication**.

This type of weakness, if unilateral, can be detected by palpation of the masseter and temporalis muscles while the patient clamps his or her jaw: the normally palpable muscle contraction is absent on the side of the lesion. When the patient then opens his or her mouth and protrudes the lower jaw, the jaw deviates to the side of the lesion, because the force of the contralateral pterygoid muscle predominates. In such cases, the masseteric or jaw-jerk reflex is absent (it is normally elicitable by tapping the chin with a reflex hammer to stretch the fibers of the masseter muscle).

Disorders Affecting the Trigeminal Nerve

Trigeminal neuralgia. The classic variety of trigeminal neuralgia is characterized by paroxysms of intense, lightninglike (shooting or "lancinating") pain in the distribution of one or more branches of the trigeminal nerve. The pain can be evoked by touching the face in one or more particularly sensitive areas ("trigger zones"). Typical types of stimuli that trigger pain include washing, shaving, and tooth-brushing. This condition is also known by the traditional

French designation, *tic douloureux* (which is somewhat misleading, because any twitching movements of the face that may be present are a reflex response to the pain, rather than a true tic). The neurological examination is unremarkable; in particular, there is no sensory deficit on the face. The pathophysiology of this condition remains imperfectly understood; both central and peripheral mechanisms have been proposed. (The older term "**idiopathic** trigeminal neuralgia" for the classic condition is no longer widely used, because this issue is still unsettled.) Gardner (1959) and, later, Jannetta (1982) attributed trigeminal neuralgia to compression of the trigeminal root by a blood vessel, usually the superior cerebellar artery, looping around the proximal, unmyelinated portion of the root immediately after its exit from the pons (Fig. 3.**25**). This hypothesis is supported by the observation that a pain-free state can be achieved in up to 80% of patients with a neurosurgical procedure known as microvascular decompression, in which the vascular loop is exposed and dissected free of the nerve, and a small sponge made of synthetic material is

inserted between these two structures to keep them apart. The pain can be significantly diminished, or even eliminated, in 8090% of cases by medical treatment alone, either with carbamazepine or with gabapentin, which has recently come into use for this purpose. Neurosurgical intervention is indicated only if the pain becomes refractory to medication. The options for neurosurgical treatment include, among others, microvascular decompression (mentioned above) and selective percutaneous thermocoagulation of the nociceptive fibers of the trigeminal nerve.

The most common cause of *symptomatic trigeminal neuralgia* is multiple sclerosis: 2.4% of all MS patients develop trigeminal neuralgia; among these patients, 14% have it bilaterally.

Other, rarer causes of symptomatic pain in the distribution of the trigeminal nerve include dental lesions, sinusitis, bony fractures, and tumors of the cerebellopontine angle, the nose, or the mouth. Pain in the eye or forehead should also arouse suspicion of glaucoma or iritis. The pain of acute glaucoma can mimic that of classic trigeminal neuralgia.

Gradenigo syndrome consists of pain in the distribution of the ophthalmic nerve accompanied by ipsilateral abducens palsy. It is caused by infection in the air cells of the petrous apex.

Differential Diagnosis: Disorders with Facial Pain in the Absence of a Trigeminal Lesion

Charlin neuralgia consists of pain at the inner canthus of the eye and root of the nose accompanied by increased lacrimation. It is thought to be due to irritation of the ciliary ganglion.

Cluster headache is also known as Bing Horton syndrome, erythroprosopalgia, and histamine headache. It is characterized by brief attacks of pain occurring mainly at night, including during sleep (in distinction to trigeminal neuralgia). These attacks are accompanied by facial erythema, lacrimation, watery nasal secretion, and often Horner syndrome as well. Typical provocative factors include high altitude, alcohol consumption, and the taking of nitroglycerin (glyceryl trinitrate). The attacks occur repeatedly in periods (clusters) characteristically lasting a week or more, separated by headache-free intervals of at least two weeks' duration. There is as yet no consensus on the pathophysiology of this disorder. Its treatment is empirical, with oxygen, triptanes, or other medications.

FIFTH CRANIAL NERVE

The fifth cranial (trigeminal) nerve is a mixed nerve. It contains motor and sensory fibers. Most of the diseases of this nerve and its connections are disturbances of **sensation**. Motor lesions are relatively rare.

Peripheral Anatomy

The first division, or ophthalmic branch, leaves the cranial vault through the **superior orbital fissure** and surfaces onto the face through the **superior orbital**

foramen. This division supplies the area labeled "1" in Figure 3.22—the cornea, the mucous membrane of the upper nose, and some meninges.

The second division, or maxillary branch, leaves the cranial vault through the foramen rotundum and surfaces through the infra-orbital foramen. This division supplies the area labeled "2" in Figure 3.22—the mucous membrane of the lower nose, the upper jaw, upper teeth, and anterior palate. The third division, or mandibular branch, leaves the cranial vault through the foramen ovale and surfaces through the mental foramen. This division is also *motor* to the **pterygoids, masseter, temporalis, mylohyoid,** and anterior belly of the **digastric muscles.** This division supplies (sensory) area 3 in Figure 3.22—the tongue, the lower teeth, and the mucous membrane of the floor of the mouth, cheek, and lower lip. There is *no* overlap between the areas supplied by the three peripheral divisions of the trigeminal nerve, unlike the situation with the spinal nerves. All three divisions supply sensation to the dura.

Sensory Testing

All sensory deficits are subjective. There are reflexes, conduction velocities, and evoked responses that can assess sensory function with variable sensitivity and objectivity. However, most of our information about the patient's sensory systems is obtained at the bedside or in the office with a pin, a tuning fork, a wisp of cotton wool, and a few other crude instruments. Only the patient can judge the quality of what he feels. You must stay out of the decision; that is, if you are testing his response to pinprick on the right and left sides of the face, you may obtain one answer by saying to him, "Is this [touching the pin to the right] the *same* as this [touching the left]?," and a completely different answer by saying (under the same circumstances), "Is this . . . *different* from this . . . ?" You will have planted the word *different* or *same* in the patient's mind. Most patients are helpful and agreeable and may honestly think that one side is less sensitive than the other because of the way the question was asked.

It is essential that you have the patient's cooperation and confidence, and he must not be tired or so ill that his answers are meaningless. Keep your questions and instructions *simple and short*. If the patient is a child or an adult of low intelligence, you will usually get a short, definitive answer. From others, usually the very anxious, you may get an overinterpreted answer, such as "Well . . . , maybe not exactly the same" or "Would you do that again?" In these cases, the patient is beginning to alert you that if this diagnosis is heavily dependent on sensory signs only, it is probably going to be wrong. Complex sensory abnormalities deserve an examination session devoted to the sensory system only or should be verified by a repeat examination the next day.

Pain Perception Do not hurt the patient. Use a sterilized common pin. Each patient should be examined with a new pin that is discarded at the end of the examination. Compare the perception of pain between the right and left sides in the first, second, and third divisions of the nerve; that is, touch the patient's forehead lightly several times on the right side with the pin. Do the same on the

left, asking the patient whether they feel the same. Then compare the right cheek with the left cheek and the right chin with the left chin.
Apply the same procedure for touch. Have the patient close her eyes and, using the wisp of cotton wool, ask her to say "yes" each time you touch her. Do not drag the cotton wisp over the skin: this is tickling, which is allied to pain. A touch is an end-point contact. Some touches may be normally ignored. Does the patient feel the same number of touches on the right side of the face as on the left when her eyes are closed? The central connections for touch and pain are different. Thus, the loss of one sensation and preservation of the other in the same part of the face may help to localize the lesion.
Corneal Reflex The cornea is sensitive to pain. The response to corneal stimulation is *bilateral* blinking. Ask the patient to look straight ahead; touch the cornea with a rolled-up piece of tissue or cotton wool. Figure 8-2 shows three common mistakes in eliciting the corneal reflex: (a) The stimulus is touching *the* eyelash. This will always provoke a blink, so you do not know wheflier *the* corneal reflex is present, (b) The stimulus is touching *the* sclera. This is less sensitive flian *the* cornea and is not *the* area from which the reflex initiates, (c) The stimulus is in front of the pupil, so the patient can see it coming. He can hardly resist blinking, whether or not the cornea is touched. The final frame in Figure 8-2 shows the stimulus touching the cornea correctly. If the patient will not let you touch his cornea, ask him to look *up* and to the *left* when you test his right corneal reflex (Figure 8-3). It is flien quite simple to touch his cornea from below wifliout startling him. To test *the* left cornea, have him look up and to *the* right. You may have trouble wifli the fluttering eyelids of *the* patient who cannot let anything come near his eye. Ask him to forcefully open his mouth as *wide* as he can. This will give you a 5- to 10-s blink-free period to test his corneal reflexes. It will not work repeatedly or for very long, so be ready to do *the* reflex and flien ask *the* patient to open his mouth.
The corneal reflex
• Will often vanish with lesions of the **first division** or **root** before you can demonstrate any sensory disturbance of touch, pain, or temperature sensation in area 1 of Figure 3.22.
• Is absent when contact lenses cover *the* cornea. These now fit so well and precisely over *the* cornea fliat fliey are difficult to see
• Is often absent after cataract surgery
• Is often absent in elderly people, for unknown reasons
• Has a supranuclear connection to the opposite thalamus. In acute destructive lesions (hemorrhage) into the thalamus, the contralateral corneal reflex will be *absent* and then present but delayed for days or a week or so after the ictus. Superficial hemisphere lesions do not do this.
The Spinal Nucleus and the Tract of the Trigeminal Nerve

The spinal nucleus and tract of the trigeminal nerve

• Extends from the midpons at the level of entry of the trigeminal root to the upper cervical spinal segments

• Blends into and is continuous with the substantia gelatinosa of the cervical cord

• Subserves the functions of pain and temperature sensation, touch being a function of the **main sensory nucleus**, which is at the rostral end of the spinal nucleus Fibers from the ophthalmic division of the nerve are most ventral in the tract and those from the mandibular division are most dorsal, with the maxillary fibers in the middle. The spinal trigeminal nucleus is *medial* to the tract and divided into three areas corresponding to the areas shown in Figure 3.19 at A, B, and C. These areas do not have the same cutaneous relationships as the three peripheral branches. Area A cuts through all three peripheral divisions and has its cellular components in the most rostral part of the nucleus, area B is intermediate, and area C is related to the most caudal end of the nucleus. (For an excellent account of the anatomy of the nucleus, see A. When pain loss involves parts of all three peripheral divisions of the trigeminal nerve, consider the possibility of a **nuclear location** of the lesion.

Temperature Sensation

Hot and cold sensations are not commonly examined on the face. However, it may be a useful thing to do. When a patient complains of pain or numbness in the face and the conventional pain-touch sensory examination as outlined above reveals no abnormalities, there may be some decreased awareness of temperature differences over the face. This can precede the loss of pain. Temperature sensation should not be examined as a routine measure.

Motor Function

The motor function of the fifth cranial nerve is mediated through the **mandibular,** or third, division. In the presence of a fifth nerve lesion there will be paralysis and atrophy of the temporalis, masseter, and pterygoid muscles. When the mouth is opened, the mandible deviates *toward the paralyzed side.*

• Watch the patient open his mouth several times, and pay particular attention to the direction the mandible takes as the mouth opens.

• Put the tips of your index fingers along the most anterior edges of the patient's masseter muscles.

• Do this with the patient's mouth closed but his jaw relaxed.

• Ask him to bite firmly

Your fingers will move forward as indicated in Figure 3.18. If one masseter is weaker or smaller than the other, it will be obvious in the relative lack of movement of your finger.

The absence of teeth on one side and a defective or faulty bite may eventually result in a reduced masseter bulk. Similarly, you can get more information by feeling the temporalis contracting than by looking at it.

Diseases of the Fifth Nerve

Pain in the Face Possible causes include:
• Carotid artery aneurysm
• Carcinoma nasopharynx
• Raeder's paratrigeminal neuralgia
• Metastases to the base of the skull
• Herpes zoster
• Cluster headaches
• Angina pectoris
• Tic douloureux, or short, sharp, excruciating pain that travels in the anatomical distribution of one or sometimes two cutaneous divisions of the nerve. The mandibular division is most common. Pain lasts for seconds, with 20–200 stabs per day, precipitated by talking, eating, drinking, washing the face, or exposure to cold air. There is often a precise trigger point; touching it invariably initiates pain. It is most common in middle and late life, although it also occurs in younger people as a manifestation of multiple sclerosis.
Numbness (Analgesia, Hyperesthesia, or Paresthesia) in the Face. Causes include:
• Lesions in the cerebellar pontine angle, for example, acoustic neuroma— as it grows upward, it will elevate and stretch the root of the trigeminal nerve before the latter perforates the tentorium. There will be signs of involvement of the seventh (late) and eighth (early) cranial nerves.
• Multiple sclerosis, brain stem infarct, glioma, syringobulbia, and some medications, for example, streptomycin, pyridoxine, isoniazid, and some kinds of penicillin
• Fractures or metastatic and primary tumors of the bones of the face or the base of the skull
• Trigeminal neuropathy of unknown cause, usually in women. It is progressive, bilateral, and will eventually involve the entire face.
• **Bilateral**, circumoral numbness does *not* mean the patient necessarily has a bilateral lesion. Focal sensory seizures, the somatic paresthesias of a migraine, or a transient ischemic attack can produce numbness around the mouth, on *both* sides of the midline. The secondary representation of *all* the mouth and lips (and tongue) is in both the right and left hemispheres. (The trigeminothalamic tracts subserving touch and pressure and probably pain and temperature are *both* crossed and uncrossed.)
Weakness of Jaw Movements Myotonic dystrophy will produce bilateral weakness and wasting of both temporalis and masseters although jaw opening muscles seem strong. Myasthenia gravis will produce weakness without wasting of both jaw openers and closers.
Amyotrophic lateral sclerosis and poliomyelitis also cause weakness and wasting of both jaw openers and closers. Unilateral—fracture or neoplasm or inflammation of the foramen ovale; the jaw is *pulled* over to the *paretic* side by the *pterygoids* of the normal side (PPP). In a *unilateral* upper motor neuron

lesion, jaw opening and closing is normal. Both hemispheres innervate both right and left muscles that open and close the jaw.

• **Bilateral** upper motor neuron lesions produce an abnormality of chewing that is part of pseudobulbar palsy.



Figure 3.19 To feel the masseter muscles contract, place your fingers in *front* of the *edge* of the muscle as the patient bites down firmly. Your fingers will move forward (arrow).

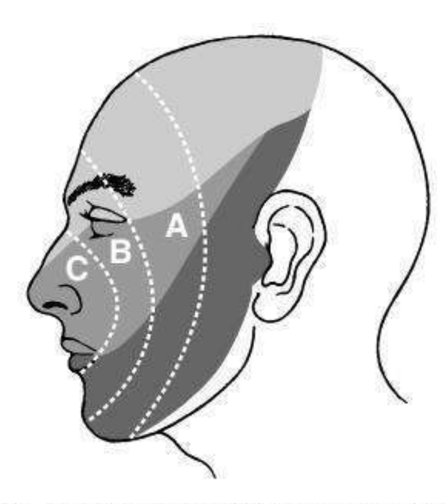


Figure 3.20 The cutaneous representation of pain perception by the three divisions of the spinal trigeminal nucleus. Area C has its cellular components in the rostral part of the nucleus and area A is in the caudal part of the nucleus, while area B is intermediate.



Figure 3.21 It is helpful when testing the patient's right corneal reflex to have her look up and to the left and bring the stimulus in from below and from the right.

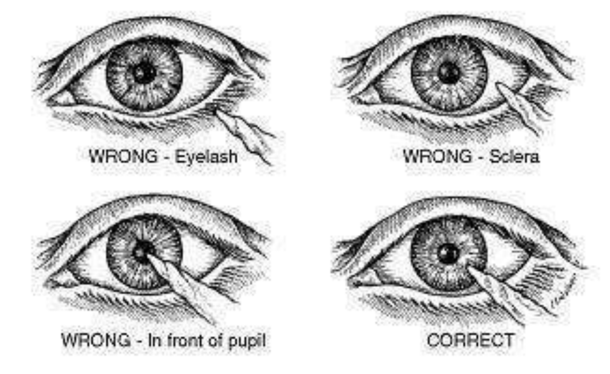


Figure 3.22 Three common errors in eliciting the corneal reflex. The stimulus touches the eyelash or the sclera or is in front of the pupil. In the lower right it is placed correctly on the cornea.

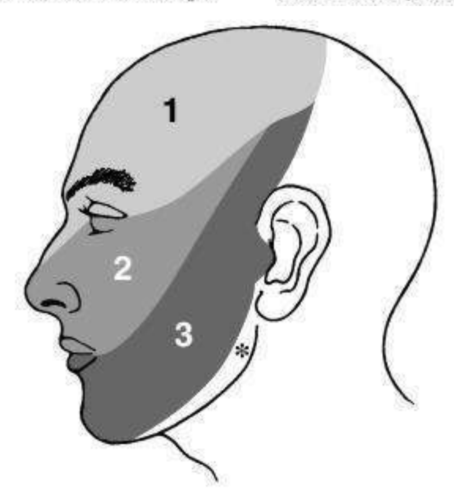


Figure 3.23 The three cutaneous sensory divisions of the trigeminal nerve. The area marked with an asterisk is not part of the trigeminal nerve and is part of the territory of the greater auricular nerve (C2 and C3).

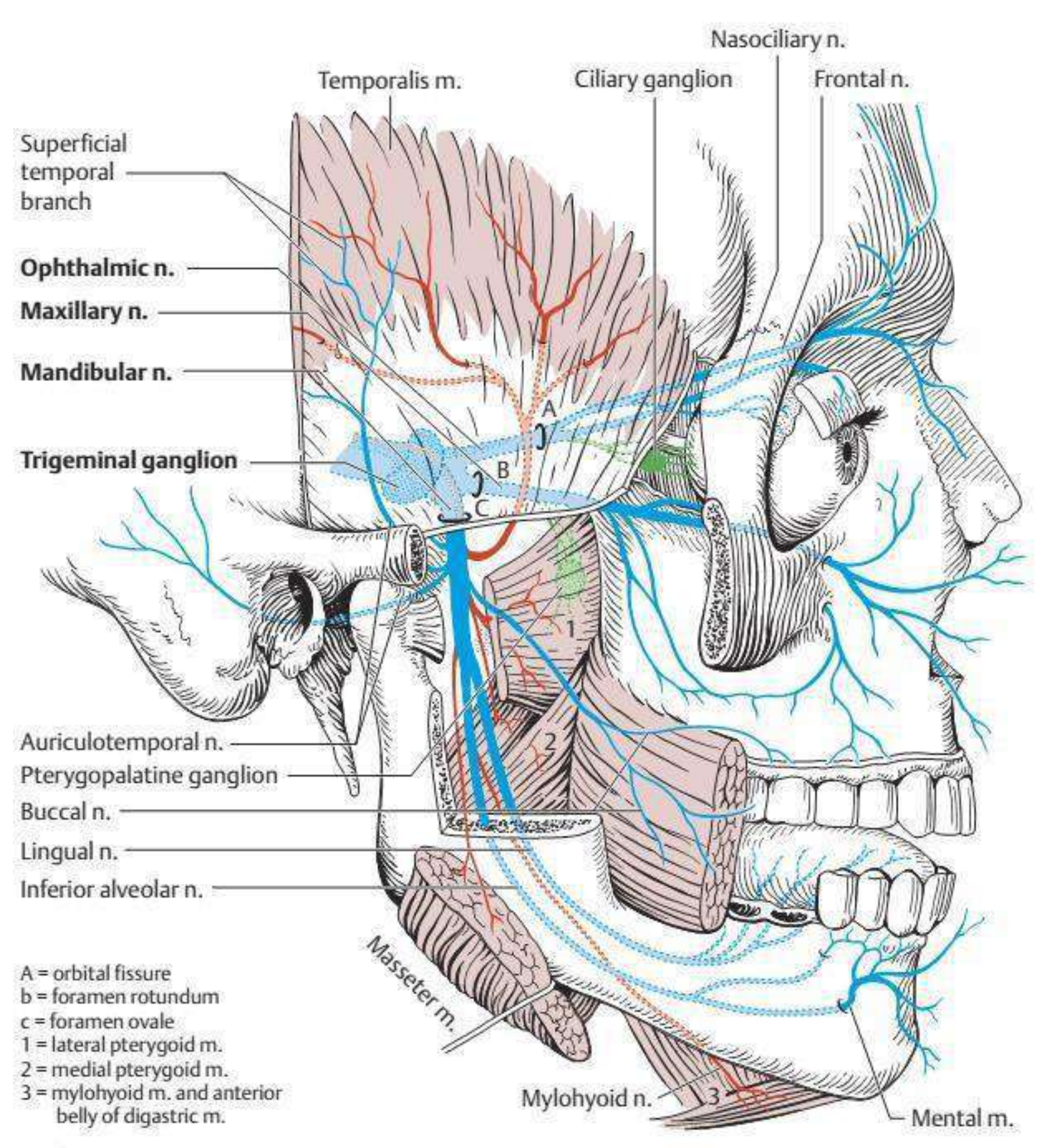


Fig. 3.24 **Peripheral course of the somatosensory and motor fibers of the trigeminal nerve**

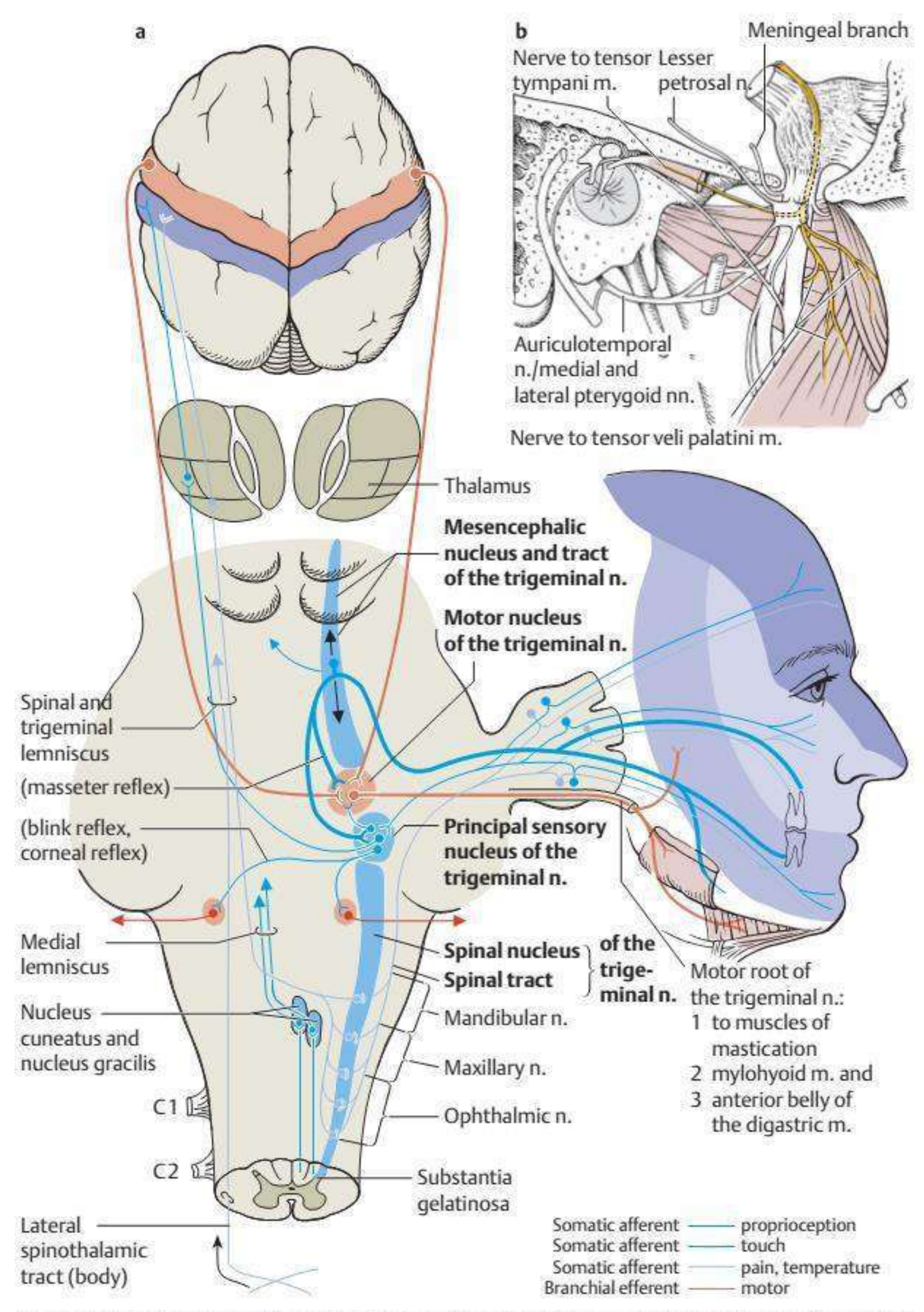


Fig. 3.25 **a Central connections of the various trigeminal fibers and their corresponding nuclei** (schematic drawing). **b** Motor root of the trigeminal nerve.

Facial Nerve (CN VII) and Nervus Intermedius

The facial nerve has two components. The larger component is purely motor and innervates the muscles of facial expression (Fig. 3.**28**). This component is the facial nerve proper. It is accompanied by a thinner nerve, the nervus intermedius, which contains visceral and somatic afferent fibers, as well as visceral efferent fibers (Table 3.2).

Motor Component of Facial Nerve

The **nucleus** of the motor component of the facial nerve is located in the ventrolateral portion of the pontine tegmentum (Figs.3.**1** and 3.**2**, and Fig. 3.**29**). The neurons of this motor nucleus are analogous to the anterior horn cells of the spinal cord, but are embryologically derived from the second branchial arch. The **root fibers** of this nucleus take a complicated course. Within the brainstem, they wind around the abducens nucleus (forming the so-called *internal genu of the facial nerve*, Fig. 3.**1**), thereby creating a small bump on the floor of the fourth ventricle (*facial colliculus*). They then form a compact bundle, which travels ventrolaterally to the caudal end of the pons and then exits the brainstem, crosses the subarachnoid space in the cerebellopontine angle, and enters the internal acoustic meatus together with the nervus intermedius and the eighth cranial nerve (the vestibulocochlear nerve). Within the meatus, the **facial nerve** and **nervus intermedius** separate from the eighth nerve and travel laterally in the facial canal toward the geniculate ganglion. At the level of the ganglion, the facial canal takes a sharp down ward turn (*external genu of the facial nerve*). At the lower end of the canal, the facial nerve exits the skull through the stylomastoid foramen. Its individual motor fibers are then distributed to all regions of the face (some of them first traveling through the parotid gland). They innervate all of the muscles of facial expression that are derived from the second branchial arch, i.e., the orbicularis oris and oculi, buccinator, occipitalis, and frontalis muscles and the smaller muscles in these areas, as well as the stapedius, platysma, stylohyoid muscle, and posterior belly of the digastric muscle (Fig. 3.**28**).

Reflexes involving the facial nerve. The motor nucleus of the facial nerve participates in a number of reflex arcs. The **corneal reflex** is discussed above (p. 163). In the **blink reflex**, a

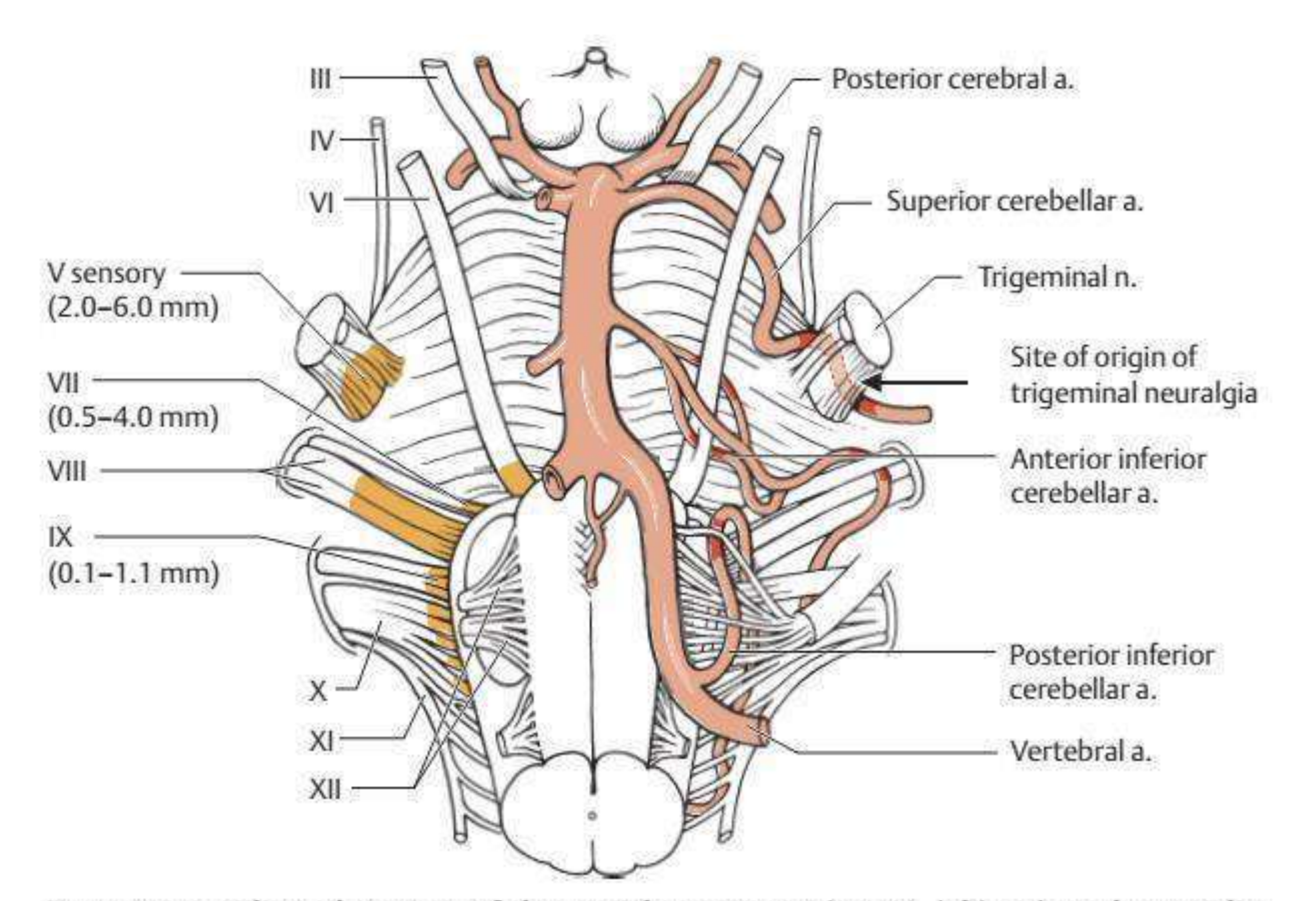


Fig. 3.26 **Unmyelinated portions of the cranial nerve roots** (orange, left) and **nearby vascular loops** (dark red, right) that may irritate the nerve roots at these sites. In particular, the diagram shows **a loop of the superior cerebellar artery that may cause trigeminal neuralgia**.

strong visual stimulus induces the superior colliculi to send visual impulses to the facial nucleus in the pons by way of the tectobulbar tract, with the result that the eyes are immediately closed. Similarly, in the **stapedius reflex**, auditory impulses are transmitted from the dorsal nucleus of the trapezoid body to the facial nucleus and cause either contraction or relaxation of the stapedius muscle, depending on the strength of the auditory stimulus.

Motor lesions involving the distribution of the facial nerve. The muscles of the forehead derive their supranuclear innervation from both cerebral hemispheres, but the remaining muscles of facial expression are innervated only unilaterally, i.e., by the contralateral precentral cortex (Fig. 3.**29**). If the descending supranuclear pathways are interrupted on one side only, e. g., by a cerebral infarct, the resulting facial palsy spares the forehead muscles (Fig. 3.**30a**): the patient can still raise his or her eyebrows and close the eyes forcefully. This type of facial palsy is called **central** facial palsy. In a **nuclear** or **peripheral lesion** (see below), however, all of the muscles of facial expression on the side of the lesion are weak (Fig **3.30b**). One can thus distinguish central from nuclear or peripheral facial palsy by their different clinical appearances. The motor nuclei of the facial nerve are innervated not only by the facial cortex but also by the diencephalon, which plays a major role in emotion-related facial

expressions. Further input is derived from the basal ganglia; in basal ganglia disorders (e. g., Parkinson disease), hypomimia or amimia can be seen. There are also various dyskinetic syndromes affecting the muscles of facial expression with different types of abnormal movement: hemifacial spasm, facial dyskinesias, and blepharospasm, among others. The site of the causative lesion in these syndromes remains unknown.

Idiopathic facial nerve palsy (Bell palsy). This most common disorder affecting the facial nerve arises in about 25 per 100 000 individuals per year. Its cause is still unknown. It is characterized by *flaccid paresis of all muscles of facial expression* (including the forehead muscles), as well as other manifestations depending on the site of the lesion. The various syndromes resulting from nerve damage within the facial canal are depicted in Figure 3.**31**, and a typical MRI correlate of idiopathic facial nerve palsy. Differential diagnosis is important in cases of acutely arising facial palsy, as not all cases are idiopathic: 10% are due to herpes zoster oticus, 4% to otitis media, and 2% to tumors of various types (parotid tumors, neurinoma, and others).

A complete recovery occurs without treatment in 60- 80% of all patients. The administration of steroids (prednisolone, 1 mg/kg body weight daily for 5 days), if it is begun within 10 days of the onset of facial palsy, speeds recovery and leads to complete recovery in over 90% of cases, according to a number of published studies.

Partial or misdirected reinnervation of the affected musculature after an episode of idiopathic facial nerve palsy sometimes causes a facial contracture or abnormal accessory movements (*synkinesias*) of the muscles of facial expression. Misdirected reinnervation also explains the phenomenon of “crocodile tears,” in which involuntary lacrimation occurs when the patient eats. The reason is presumably that regenerating secretory fibers destined for the salivary glands have taken an incorrect path along the Schwann cell sheaths of degenerated fibers innervating the lacrimal gland, so that some of the impulses for salivation induce lacrimation instead.

Nervus Intermedius

The nervus intermedius contains a number of afferent and efferent components (Table 3.**2)**.

Gustatory afferent fibers. The cell bodies of the afferent fibers for taste are located in the geniculate ganglion, which contains pseudounipolar cells resembling those of the spinal ganglia. Some of these afferent fibers arise in the taste buds of the anterior two-thirds of the tongue (Fig. 3.**22**). These fibers first accompany the *lingual nerve* (a branch of the mandibular nerve, the lowest division of the trigeminal nerve), and travel by way of the *chorda tympani* to the *geniculate ganglion*, and then in the *nervus intermedius* to the *nucleus of the tractus solitarius*. This nucleus also receives gustatory fibers from the glossopharyngeal nerve, representing taste on the posterior third of the tongue and the vallate papillae, and from the vagus nerve, representing taste on the

epiglottis. Thus, taste is supplied by three different nerves (CN VII, IX, and X) on both sides. It follows that complete ageusia on the basis of a nerve lesion is extremely unlikely.

Central propagation of gustatory impulses . The *nucleus of the tractus solitarius* is the common relay nucleus of all gustatory fibers. It sends gustatory impulses to the contralateral *thalamus* (their exact course is unknown) and onward to the most medial component of the *ventral posteromedial nucleus* of the thalamus. From the thalamus, the gustatory pathway continues to the *caudal precentral region* overlying the insula (Fig. 3.**32**).

Afferent somatic fibers. A few somatic afferent fibers representing a small area of the external ear (pinna), the external auditory canal, and the external surface of the tympanum (eardrum) travel in the *facial nerve* to the *geniculate ganglion* and thence to the *sensory nuclei of the trigeminal nerve*. The cutaneous lesion in herpes zoster oticus is due to involvement of these somatic afferent fibers.

Efferent secretory fibers (Fig. 3.**33**). The nervus intermedius also contains efferent parasympathetic fibers originating from the *superior salivatory nucleus* (Fig. 3.**33**), which lies medial and caudal to the motor nucleus of the facial nerve. Some of the root fibers of this nucleus leave the main trunk of the facial nerve at the level of the geniculate ganglion and proceed to the *pterygopalatine ganglion* and onward to the *lacrimal gland* and to the *glands of the nasal mucosa*. Other root fibers take a more caudal route, by way of the chorda tympani and the lingual nerve, to the *submandibular ganglion*, in which a synaptic relay is found. The postganglionic fibers innervate the *sublingual and submandibular glands* (Fig. 3.**33**), inducing salivation. As mentioned above, the superior salivatory nucleus receives input from the olfactory system through the dorsal longitudinal fasciculus. This connection provides the anatomical basis for reflex salivation in response to an appetizing smell. The lacrimal glands receive their central input from the hypothalamus (emotion) by way of the brainstem reticular formation, as well as from the spinal nucleus of the trigeminal nerve (irritation of the conjunctiva).

The seventh cranial (facial) nerve is a great nerve—with it we can laugh, frown, cry, taste, and spit!

Anatomy

The seventh nerve is an important **mixed** nerve with motor, sensory, and autonomic divisions.

Motor Function

The motor fibers supply the muscles of facial expression, from frontalis to platysma, the stapedius muscle in the middle ear, the stylohyoid, and the posterior belly of the digastric. A lesion of the nerve trunk or its nucleus produces a lower motor neuron palsy and is described as a seventh nerve lesion. It affects *all* the muscles partially or completely supplied by the nerve. By

contrast, facial weakness caused by a contralateral **upper motor neuron lesion** presents a distinctly different clinical picture. The terms *seventh nerve lesion* and *facial weakness* are not interchangeable. The first means an ipsilateral lesion of the lower motor neuron and paralysis of all the muscles of one side of the face. The latter means a contralateral lesion of the upper motor neuron and variable weakness of some of the muscles of one side of the face. Remember:

• The frontalis muscle is supplied by the ipsilateral and contralateral hemispheres. In facial weakness (the upper motor neuron lesion) the forehead on the side of the weakness *appears* to wrinkle in a normal way. If you ask the patient to wrinkle upward against resistance, you can *feel* a slight weakness on the abnormal side relative to the normal. In a seventh nerve lesion the ipsilateral forehead is flat and will not wrinkle at all.

• The orbicularis oculi also have bilateral suprasegmental innervation. With the upper motor neuron lesion causing facial weakness, the eye will close but is weaker than the normal side and the difference is easy to detect with your fingers. With the seventh nerve lesion the eye will not close at all and is open *wider* on the paretic side.

How to Examine the Seventh Cranial Nerve

1. Look at the patient when she is at rest and while she is talking, smiling, and blinking.

2. Ask her to wrinkle her forehead quickly two or three times (the Groucho Marx maneuver) (Figure 3.26A). Watch the rate and extent of the movement of the two eyebrows. When the patient is relaxed, put your finger on her eyebrows and ask her to wrinkle her forehead against this gentle resistance.

3. Ask her to close her eyes gently, then tightly (Figure 3.26B). Try to open them while the patient resists you. If she can wrinkle her forehead and can close her eyes, this is not a seventh nerve lesion.

4. Now compare the lower right side of the face with the left side and look for *relative* weakness on one side, as in facial weakness resulting from an upper motor neuron lesion. Ask the patient to close her eyes as tightly as she can. Did the patient

• Tuck in the eyelashes between the edges of the lids equally well right and left? They will *not* tuck in as far on the side of a facial weakness.

• Deepen the nasolabial groove equally well right and left? It will *not* deepen as much on the side of a facial weakness.

• Retract the corners of her mouth away from the midline *equally far* right and left? The corner of the mouth on the side of a facial weakness will not move as far (Figure 3.26B).

5. Ask the patient to show her teeth. (The occasional patient with dentures will hand them to you at this point; everyone else with dentures will tell you their teeth are not their own.) Ask the patient to clench her teeth together and retract the corners of her mouth. Again, notice whether the two corners go equally far and equally fast. Sometimes the only manifestation of a facial weakness is the

momentary delay by one corner of the mouth, which begins to move 1s later than on the normal side.
6. Ask the patient to whistle. Ask her to press her lips together and blow up her cheeks; tap on one and then the other inflated cheek. Air will escape between the lips when you tap the weak side (Figure 3.27C).
7. Ask the patient to open her mouth as wide as she can. The opening should be symmetrical, with the same number of teeth showing on the two sides of the midline. The weak side of the face covers *more* teeth than the normal side. To see the patient's platysma, you have to act as a model (Figure 3.27D). Do the following, by way of example, then ask her to repeat your actions.
8. Clench your teeth and pull the corners of your mouth forcefully downward with a grimace, revealing your platysma.
At rest, the patient with a seventh nerve lesion has, on the *paretic side*,
• An eye open *wider* than on the normal side; it does not blink; increased tears are stimulated by the dry and irritated cornea and flow over the paretic cheek.
• A flat, creaseless forehead
• A flat, sometimes drooping cheek
• The corner of the mouth lower than on the normal side
• A "flappy," loose cheek as he talks
• The midsagittal line of the mouth pulled over to the normal side At rest, the patient with a facial weakness may *look* perfectly normal or show a minor flattening and asymmetry. Remember that normal elderly people may have an asymmetrical lower face at rest. This is because of an asymmetrical loss of teeth, a lifetime habit of talking out of the corner of the mouth, or simple passage of time. (Look carefully at the next 12 people over 65 years of age that you meet. Most of them have some asymmetry about the mouth and difference in the depth of the two nasolabial folds.) The patient with a seventh nerve lesion is equally unable to perform voluntary, reflex, or emotional movements of half of the face. In contrast, the patient with a facial weakness has paresis and slowness, mostly of the lower half of the face, for voluntary movements but smiling is normal and symmetrical. If you can make him laugh, the paretic side of the face seems to move as well or more than the normal side. Why? Either emotional facial movements have bilateral supranuclear connections (which is probably correct) or the upper motor neuron for voluntary movements is completely different from the supranuclear fibers concerned with smiling, frowning, laughing, and crying. A patient with a hemifacial defect for emotional movements only, but a normal face for voluntary movements and a solitary lesion in the opposite thalamus, has been described.

Blinking

Watch the patient blink. If he blinks less often than you do, he may have parkinsonism or may be abusing some sedative. The eyes blink at exactly the same moment and the eye is completely covered with each blink. If heblinks less often on the right side or does not cover the entire right eye with each blink, he

has a partial right seventh nerve lesion, new or old. This is never the result of an upper motor neuron facial weakness or a fifth cranial nerve lesion. Asynchronous blinking is most often seen in the patient with a partially recovered Bell's palsy.

Sensory and Autonomic

The **intermediate nerve** or **sensory root** of cranial nerve 7 emerges from the brain stem between the facial motor root and the vestibular (eighth) nerve. If it had its own cranial nerve number, it would be 7 1/2. Its functions are

• Taste—From the anterior two thirds of the tongue, cells are in the **geniculate ganglion**, and central termination is on the rostral part of the **solitary nucleus**. The peripheral pathway is via the chorda tympani and lingual nerves.

• Saliva—The cells are in the dorsolateral reticular formation, called the **superior salivatory nucleus**. Fibers that are preganglionic and parasympathetic travel in the intermediate nerve, then in the chorda tympani and lingual nerves to the **submandibular ganglion**. Postganglionic fibers go to the submandibular and sublingual salivary glands.

• Tears—Have the same reticular formation cells of origin as described above for saliva. Parasympathetic preganglionic fibers leave the intermediate nerve to enter the greater superficial petrosal nerve to the **pterygopalatine ganglion**. Postganglionic fibers go to the lacrimal gland, and secretory and vasomotor fibers proceed to the mucous membrane of the nose and mouth.

• Pain fibers—Are from the external auditory canal and behind the ear. The fibers are part of the intermediate nerve, and the nucleus is part of the spinal trigeminal tract. Most patients with a seventh nerve palsy complain of numbness over the *cheek* but have no demonstrable sensory loss to touch, pain, or temperature examination on the cheek or anywhere else. ***Taste, Tears, and Saliva*** Taste from the anterior two thirds of the tongue is an *afferent* function of the seventh nerve. Taste from the posterior tongue and palate is via the **glossopharyngeal nerve**, which is more important than the seventh nerve in this function. From the anterior two thirds of the tongue the pathway is complex as follows: (a) the fibers are first in the lingual nerve, which is a branch of the mandibular (the third division of the trigeminal); (b) they are then in the chorda tympani nerve (a branch of cranial nerve 7) to their cell station, which is the geniculate ganglion; and (c) from here are in the intermediate nerve, which is the sensory root of the seventh cranial nerve. Centrally, the fibers connect with the nucleus of the solitary tract and probably to both ipsilateral and contralateral thalamus and sensory cortex.

How to Test Taste

1. **Ask the patient to protrude his tongue. Place the dorsal surface of your left index finger horizontally against his chin. Hold a tissue draped over your index finger. When the tongue comes out over your finger, grasp it between your index finger and thumb, using the tissue to improve your grip** (Figure 3.27). **Tell the patient not to try to answer but to hold up his hand if**

he tastes something.
2. Use a slightly damp applicator stick dipped in granulated sugar or salt as a test substance. These are better in the dry form rather than in solution. Liquids may flow over *the* tongue and you flien would not know which side you are testing. Tastes can be identified by most patients in about 3-1 0 s. Do not release the tongue. Wifli anoflier applicator stick covered with *the* same substance, stroke *the other* side of *the* tongue and time fliis. You may find that taste is perceived on one side after 5 s and after 30 s or not at all on *the other* side. The slow side is the abnormal one. As soon as you let go of the tongue the examination is over. The sugar is then tasted from many areas inside the mouth. The test can be repeated after 5 min and after the patient has rinsed his mouth.
Remember:

• There is not much taste sense on the tip of the tongue.
• Elderly people lose their sense of taste and the number of taste buds.
• Some people cannot perceive sugar on either side of the tongue. Allow such a patient to rinse out his mouth and try a different substance.
• In general, taste is perceived better on the more posterior aspects of the tongue, palate, and pharynx rather than on the anterior.
• There are only four taste substances: sweet, sour (acid), bitter (quinine), and salty.
• A lesion of the seventh nerve at the stylomastoid foramen where it emerges from the skull (commonly caused by trauma or disease of the parotid gland) produces a seventh nerve lesion as described above, with no taste loss and no hyperacusis.
• A lesion distal to the geniculate ganglion (Bell's palsy being the most common) produces the paresis as above, loss of taste in the anterior two thirds of the tongue, hyperacusis (the branch to the stapedius), and a decrease of salivary secretion on the same side. (Review the anatomy of the intermediate nerve mentioned briefly at the start of this chapter.)
• A lesion proximal to the geniculate ganglion (a cerebellopontile angle tumor being the most common) produces all of the above plus a dry eye on the same side.

Diseases of the Seventh Nerve

Diseases of this nerve include

• Bell's palsy—Onset may be at any age with **pain** behind the ear and down the side of the neck. The cause is unknown. The lesion is in the facial canal; the patient complains of a numb cheek and hyperacusis on the same side, as well as facial paralysis. Examination reveals weakness of all the muscles supplied by the seventh nerve and absent taste on the ipsilateral anterior two thirds of the tongue. It can be bilateral, it is rarely recurrent, and the prognosis is generally good.

• Guillain-Barré syndrome (also called infectious polyneuritis)—Often bilateral, it may start with a seventh nerve lesion(s) or facial involvement may occur after the arms and legs are involved.
• Sarcoidosis, vasculitis, parotid gland tumor, leprosy, infectious mononucleosis, and Lyme disease
• Acute or chronic otitis media and mastoiditis
• The cerebellar-pontine angle tumor—Seventh nerve palsy signs are both rare and late and generally follow the deafness and trigeminal nerve signs and symptoms. The ipsilateral eye will not tear.
• Geniculate ganglion herpes—Herpes zoster in the external ear canal, concha, and mouth and behind the ear; pain in the ear; paralysis of the face as in Bell's palsy with the same taste loss. Herpes, pain, and facial weakness may all appear at once or consecutively over several days. Taste recovery is unlikely.
• Within the pons—Vascular disease, poliomyelitis, neoplasm demyelinating lesions, and syringobulbia

Bilateral Seventh Nerve Palsy

• Bell's palsy
• Guillain-Barré syndrome
• Encephalitis
• Prepontine, intrapontine tumor
• Meningitis, cryptococcal or tuberculous, and as part of acquired immune deficiency
• Sarcoid, systemic lupus erythematosus

Diseases Causing Facial Weakness

Any lesions that occur in the internal capsule or any other part of the upper motor neuron above the seventh nerve nucleus (eg, vascular lesion, neoplasm, abscess, or trauma) can produce an upper motor neuron facial weakness.

Parkinsonism Parkinsonism can be exclusively unilateral or at least much more marked in one arm and leg, but if the face is involved it is always on both sides. The patient can wrinkle his forehead, close his eyes, show his teeth, whistle, and so on, so clearly the face is not paretic. However, the emotional responses revealed by the face are absent. A hemifacial defect for emotional expression can occur from a lesion in the contralateral thalamus.

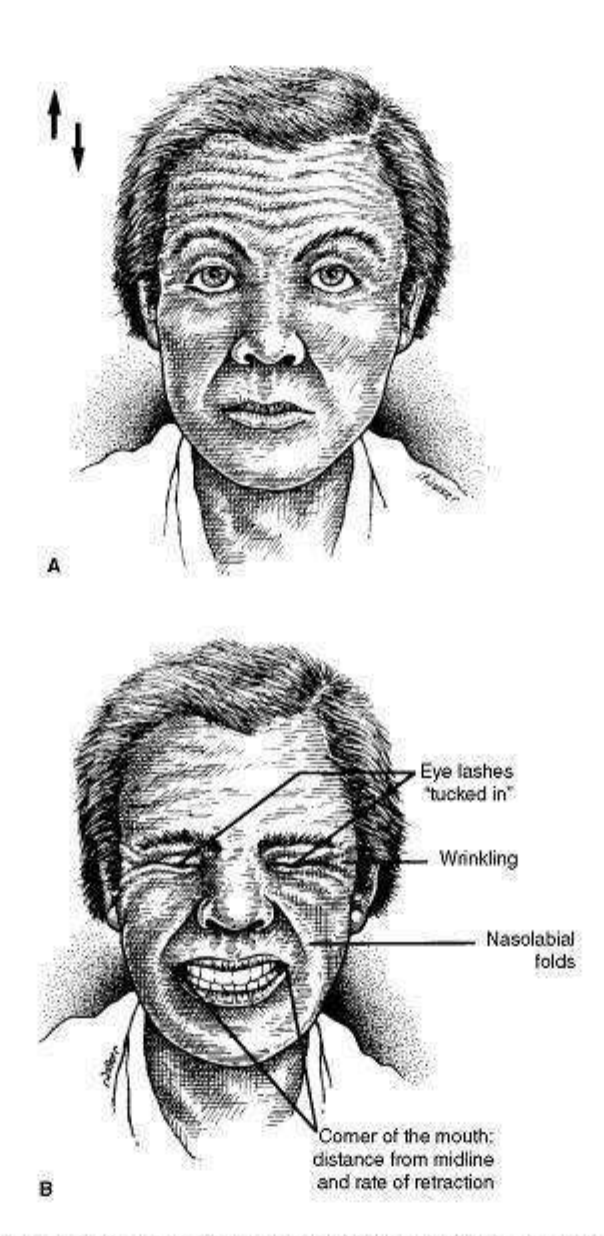


Figure 3.27 **A.** Testing the frontalis muscle and seventh nerve function by asking the patient to repeatedly wrinkle and relax the forehead in the direction of the arrows. **B.** Forceful eye closing reveals the symmetry of eyelash tucking, wrinkling around the eyes, depth of the nasolabial folds, and retraction of the corners of the mouth. (*Continued*)



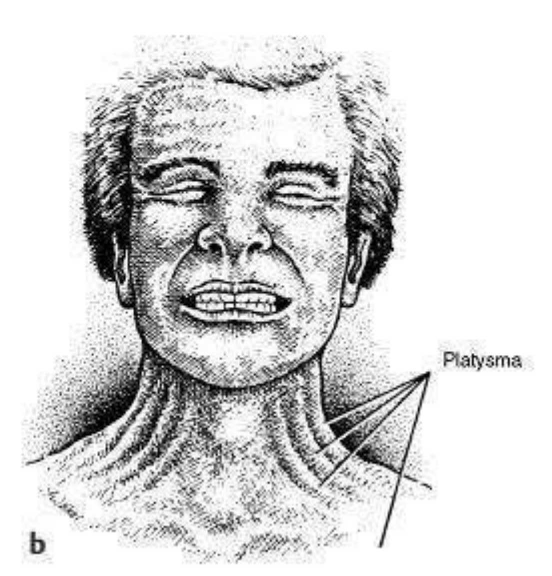


Figure 3.28 **a.** The patient purses his lips together and distends his cheeks by blowing into them. Tap one cheek and then the other. Air will escape between the lips on the weak side. **b.** Clenching the teeth and forcefully pulling the corners of the mouth downward reveals the symmetry of mouth movement and the platysma.



Figure 3.28 To test taste, hold the tongue as shown and apply the test substance with the applicator stick.

Temporal branches
Epicranius m. (VII)
Occipital branch
Posterior auricular n.
Geniculate ganglion
Chorda tympani
Pterygopalatine ganglion
Zygomatic branches
Buccal branches
Parotid plexus
Mandibular branches
Cervical branches
Branches to the stylohyoid m. and the posterior belly of the digastric m.

Fig. 3.29 **Peripheral course of the facial nerve**

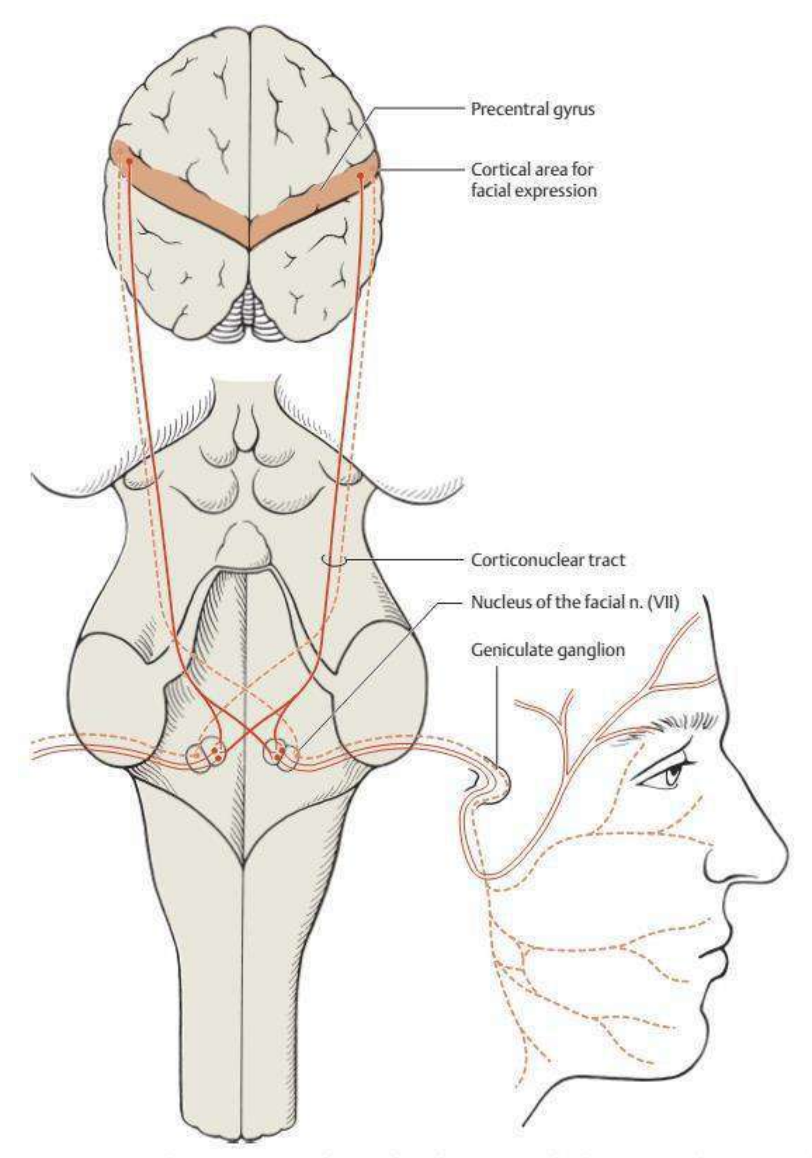


Fig. 3.30 **Central innervation of the facial nuclear area in the brainstem.** The portion of the nuclear area controlling the muscles of the forehead is innervated by both cerebral hemispheres. Thus, a lesion affecting the corticonuclear pathway on one side does not cause weakness of the forehead muscles. The remainder of the nuclear area, however, is innervated only by the contralateral hemisphere. A unilateral lesion along the corticonuclear pathway therefore causes contralateral facial weakness with sparing of the forehead muscles.

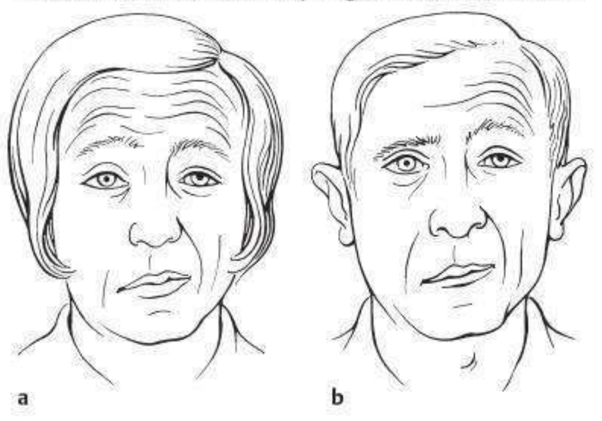


Fig. **3.31 Facial palsy**

a Central facial palsy: the forehead muscles are not affected.

b Peripheral facial palsy: the forehead muscles are involved along with the rest of the face on the affected side.

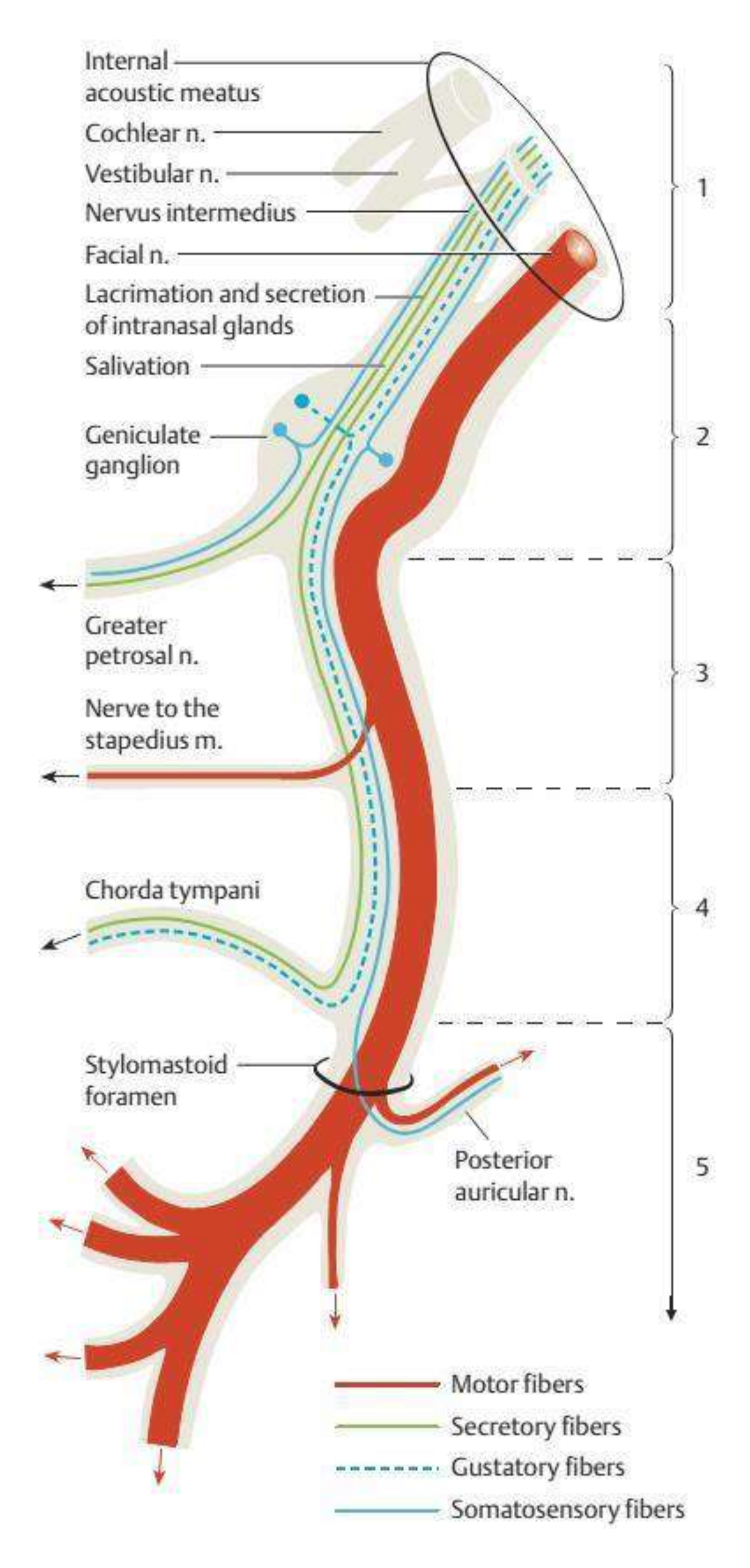


Fig. 3.32 **The components of the facial nerve and typical deficits caused by lesions at various sites along its course**

1. Peripheral weakness of the muscles innervated by the facial nerve (muscles of facial expression), hearing loss or deafness, and diminished vestibular excitability.
2. Peripheral weakness and impairment of taste, lacrimation, and salivation.
3. Peripheral weakness of the muscles of facial expression, impairment of taste and salivation, and hearing loss.
4. Peripheral weakness of the muscles of facial expression and impairment of taste and salivation.
5. Peripheral weakness of the muscles of facial expression.

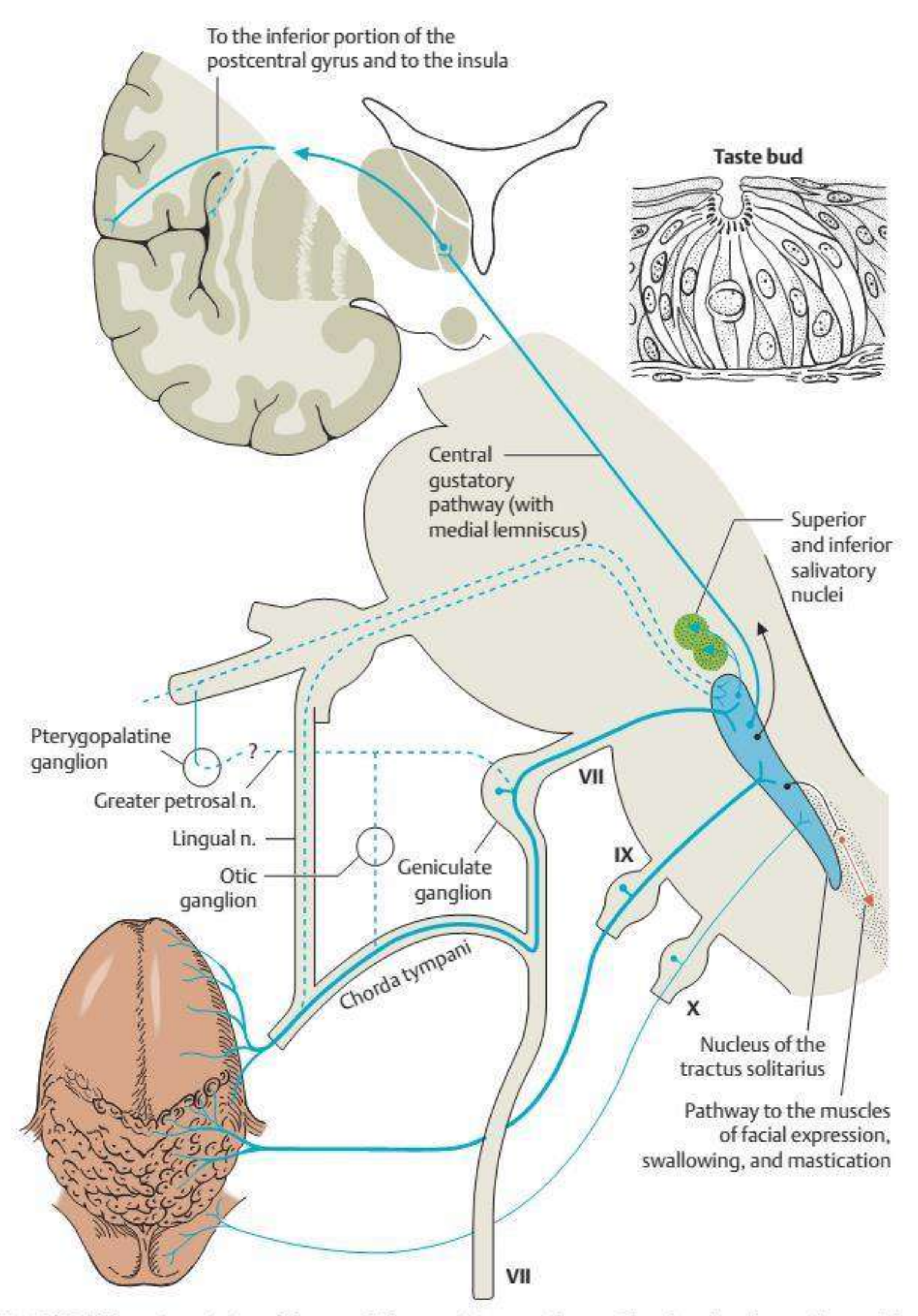


Fig. 3.33 **Afferent gustatory fibers and the gustatory pathway.** The drawing shows the peripheral receptors (taste buds), the peripheral course of the gustatory fibers (along the nervus intermedius and the glosspharyngeal and vagus nerves), and their central connections with the corresponding brainstem nuclei.

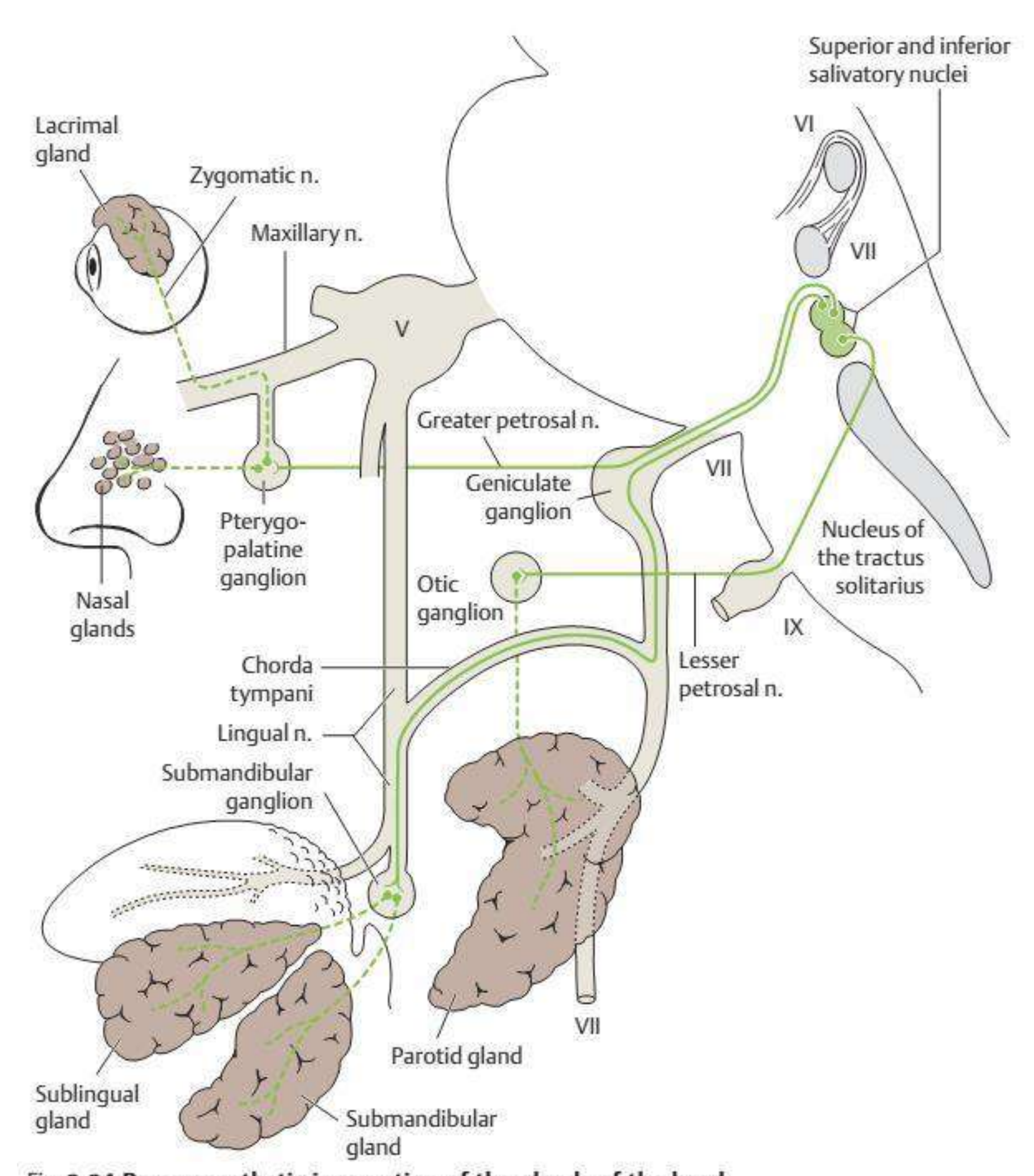


Fig. 3.34 Parasympathetic innervation of the glands of the head

Vestibulocochlear Nerve (CN VIII)—Cochlear Component and the Organ of Hearing

The organs of balance and hearing are derived from a single embryological precursor in the petrous portion of the temporal bone: the utriculus gives rise to the vestibular system with its three semicircular canals, while the sacculus gives rise to the inner ear with its snaillike cochlea.

The **organ of Corti** (spiral organ) rests on the basilar membrane along its entire length, from the vestibulum to the apex. It is composed of hair cells and supporting cells. The **hair cells** are the *receptors of the organ of hearing,* in

which the mechanical energy of sound waves is transduced into electrochemical potentials. There are about 3500 *inner hair cells,* arranged in a single row, and 12 00019 000 *outer hair cells,* arranged in three or more rows. Each hair cell has about 100 stereocilia, some of which extend into the tectorial membrane. When the basilar membrane oscillates, the stereociliaare bent where they come into contact with the nonoscillating tectorial membrane; this is presumed to be the mechanical stimulus that excites the auditory receptor cells. In addition to the sensory cells (hair cells), the organ of Corti also contains several kinds of *supporting cells,* such as the Deiters cells, as well as empty spaces (tunnels), whose function will not be further discussed here. Movement of the footplate of the stapes into the foramen ovale creates a traveling wave along the strands of the basilar membrane, which are oriented transversely to the direction of movement of the wave. An applied pure tone of a given frequency is associated with a particular site on the basilar membrane at which it produces the maximal membrane deviation (i.e., an amplitude maximum). The basilar membrane thus possesses a *tonotopic* organization, in which higher frequencies are registered in the more basal portions of the membrane, and lower frequencies in more apical portions. This may be compared to a piano keyboard, on which the frequency becomes higher from left to right. The basilar membrane is wider at the basilar end than at the apical end.
The **spiral ganglion** contains about 25 000 bipolar and 5 000 unipolar neurons, which have central and peripheral processes. The peripheral processes receive input from the inner hair cells, and the central processes come together to form the cochlear nerve.

Cochlear nerve and auditory pathway. The **cochlear nerve,** formed by the central processes of the spiral ganglion cells, passes along the internal auditory canal together with the vestibular nerve, traverses the subarachnoid space in the cerebellopontine angle, and then enters the brainstem just behind the inferior cerebellar peduncle. In the ventral cochlear nucleus, the fibers of the cochlear nerve split into two branches (like a “T”); each branch then proceedsto the site of the next relay (second neuron of the auditory pathway) in the ventral or dorsal cochlear nucleus. The second neuron projects impulses centrally along a number of different pathways, some of which contain further synaptic relays. Neurites (axons) derived from the **ventral cochlear nucleus** cross the midline within the **trapezoid body**. Some of these neurites form a synapse with a further neuron in the trapezoid body itself, while the rest proceed to other relay stations—the superior olivary nucleus, the nucleus of the lateral lemniscus, or the reticular formation. Ascending auditory impulses then travel by way of the lateral lemniscus to the inferior colliculi (though some fibers probably bypass the colliculi and go directly to the medial geniculate bodies). Neurites arising in the **dorsal cochlear nucleus** cross the midline behind the inferior cerebellar peduncle, some of them in the striae medullares and others through the reticular formation, and then ascend in the lateral lemniscus to the inferior colliculi,

together with the neurites from the ventral cochlear nucleus. The **inferior colliculi** contain a further synaptic relay onto the next neurons in the pathway, which, in turn, project to the **medial geniculate bodies** of the thalamus. From here, auditory impulses travel in the **auditory radiation**, which is located in the posterior limb of the internal capsule, to the primary auditory cortex in the transverse temporal gyri (area 41 of Brodmann), which are also called the transverse gyri of Heschl. A tonotopic representation of auditory frequencies is preserved throughout the auditory pathway from the organ of Corti all the way to the auditory cortex, in an analogous fashion to the somatotopic (retinotopic) organization of the visual pathway.

Bilateral projection of auditory impulses. Not all auditory fibers cross the midline within the brainstem: part of the pathway remains ipsilateral, with the result that injury to a single lateral lemniscus does not cause total unilateral deafness, but rather only partial deafness on the opposite side, as well as an impaired perception of the direction of sound.

Auditory association areas. Adjacent to the primary auditory areas of the cerebral cortex, there are secondary auditory areas on the external surface of the temporal lobe (**areas 42** and **22**, in which the auditory stimuli are analyzed, identified, and compared with auditory memories laid down earlier, and also classified as to whether they represent noise, tones, melodies, or words and sentences, i.e., speech. If these cortical areas are damaged, the patient may lose the ability to identify sounds or to understand speech (*sensory aphasia*).

Integration of auditory processing in various reflex arcs. The pathway from the organ of Corti to the primary auditory cortex is 46 neurons long; at each of the relay stations in this pathway (superior olivary nucleus, reticular formation, nucleus of the lateral lemniscus, and inferior colliculi), collateral fibers arise that participate in a number of reflex arcs. Some impulses travel to the *cerebellum*, while others pass in the medial longitudinal fasciculus to the *nuclei innervating the extraocular muscles* and bring about conjugate eye movements in the direction of a sound. Some impulses pass through the inferior and superior colliculi to the pretectal area and then, by way of the tectobulbar tract, to various brainstem nuclei, including the *nucleus of the facial nerve* (stapedius muscle), or by way of the tectospinal tract to *motor anterior horn cells in the cervical spinal cord.* The impulses that descend to the cervical spinal cord bring about a repositioning of the head toward or away from the origin of a sound. Other impulses travel in the ascending reticular activating system to the *reticular formation* (arousal reaction). Yet others descend in the lateral lemniscus and, via interneurons, exert a regulating influence on the *tension of the basilar lamina.* Some of these descending impulses are thought to have an inhibitory effect; their function is presumably to improve the perception of certain frequencies by suppressing other, neighboring frequencies.

Hearing Disorder s *Conductive and Sensori neural Hearing Loss*
Two types of hearing loss can be clinically distinguished: middle ear (conductive) hearing loss and inner ear (sensorineural) hearing loss.

Conductive hearing loss is caused by *processes affecting the external auditory canal* or, more commonly, the *middle ear*. Vibrations in the air (sound waves) are poorly transmitted to the inner ear, or not at all. Vibrations in bone can still be conducted to the organ of Corti and be heard (see Rinne test, below). The **causes** of conductive hearing loss include defects of the tympanic membrane, a serotympanum, mucotympanum, or hemotympanum; interruption of the ossicular chain by trauma or inflammation; calcification of the ossicles (otosclerosis); destructive processes such as cholesteatoma; and tumors (glomus tumor, less commonly carcinoma of the auditory canal).

Inner ear or sensorineural hearing loss is caused by lesions affecting the organ of Corti, the cochlear nerve, or the central auditory pathway. Inner ear function can be impaired by congenital malformations, medications (antibiotics), industrial poisons (e. g., benzene, aniline, and organic solvents), infection (mumps, measles, zoster), metabolic disturbances, or trauma (fracture, acoustic trauma).

Diagnostic evaluation of hearing loss. In the **Rinne test**, the examiner determines whether auditory stimuli are perceived better if conducted through the air or through bone. The handle of a vibrating tuning fork is placed on the mastoid process. As soon as the patient can no longer hear the tone, the examiner tests whether he or she can hear it with the end of the tuning fork held next to the ear, which a normal subject should be able to do (positive Rinne test = normal finding). In middle ear hearing loss, the patient can hear the tone longer by bone conduction than by air conduction (negative Rinne test = pathological finding). In the **Weber test**, the handle of a vibrating tuning fork is placed on the vertex of the patient's head, i.e., in the midline. A normal subject hears the tone in the midline; a patient with unilateral conductive hearing loss localizes the tone to the damaged side, while one with unilateral sensorineural hearing loss localizes it to the normal side.

Further diagnostic testing. Middle ear lesions lie in the domain of the otorhinolaryngologist, but lesions of the cochlear nerve and the central auditory pathway are the neurologist's concern. The bedside tests described above for the differentiation of conductive and sensorineural hearing loss are insufficient for precise diagnostic assessment, which requires **audiometry**, a quantitative and reproducible measurement of hearing ability. The auditory thresholds for air and bone conduction are measured at different frequencies. In conductive hearing loss, the threshold for air conduction is worse than that for bone conduction. In sensorineural hearing loss, the finding depends on the underlying lesion: high-frequency hearing loss is found in old age (presbycusis) and in other forms of acute or chronic hearing loss, but a low-frequency trough of auditory perception is found in Ménière's disease.

Neurological disorders causing hearing loss. Ménière's disease, mentioned briefly above, is a disorder of the inner ear causing hearing loss and other neurological manifestations. It is characterized by the clinical triad of rotatory vertigo with nausea and vomiting, fluctuating unilateral partial or total hearing loss, and tinnitus. It is caused by a disturbance of the osmotic equilibrium of the endolymph, resulting in hydrops of the endolymphatic space and rupture of the barrier between the endolymph and the perilymph. The symptoms are treated with antivertiginous medications and intratympanic perfusion with various agents. Beta-histidine is given prophylactically.

Sudden hearing loss, usually accompanied by tinnitus, is presumed to be caused in most cases either by a viral infection or by ischemia in the territory of the labyrinthine artery (an end artery). The central auditory connections in the brainstem can be affected by vascular processes, inflammation, infection, and tumors. The result is hearing loss. Only bilateral interruption of the auditory pathways in the brainstem can cause total bilateral deafness.

"Acoustic neuroma" is a common, though inaccurate, designation for a tumor that actually arises from the vestibular nerve and is, histologically, a schwannoma. Such tumors will be described in the next section, which deals with the vestibular nerve.

Vestibulocochlear Nerve (CN VIII)—Vestibular Component and Vestibular System

Three different systems participate in the regulation of balance (equilibrium): the vestibular system, the proprioceptive system (i.e., perception of the position of muscles and joints), and the visual system.

The **vestibular system** is composed of the *labyrinth*, the vestibular portion of the eighth cranial nerve (i.e., the *vestibular nerve*, a portion of the vestibulocochlear nerve), and the *vestibular nuclei* of the brainstem, with their central connections.

The **labyrinth** lies within the petrous portion of the temporal bone and consists of the **utricle**, the saccule, and the **three semicircular canals**. The membranous labyrinth is separated from the bony labyrinth by a small space filled with perilymph; the membranous organ itself is filled with endolymph. The utricle, the saccule, and the widened portions (ampullae) of the semicircular canals contain receptor organs whose function is to maintain balance.

The *three semicircular canals* lie in different planes. The lateral semicircular canal lies in the horizontal plane, and the two other semicircular canals are perpendicular to it and to each other. The posterior semicircular canal is aligned with the axis of the petrous bone, while the anterior semicircular canal is oriented transversely to it. Since the axis of the petrous bone lies at a 45° angle to the midline, it follows that the anterior semicircular canal of one ear is parallel to the posterior semicircular canal of the opposite ear, and vice versa. The two lateral semicircular canals lie in the same plane (the horizontal plane). Each of the three semicircular canals communicates with the utricle. Each

semicircular canal is widened at one end to form an **ampulla**, in which the receptor organ of the vestibular system, the *crista ampullaris*, is located. The sensory hairs of the crista are embedded in one end of an elongated gelatinous mass called the *cupula*, which contains no otoliths (see below). Movement of endolymph in the semicircular canals stimulates the sensory hairs of the cristae, which are thus kinetic receptors (movement receptors). The *utricle* and *saccule* contain further receptor organs, the *utricular* and *saccular macules*. The utricular macule lies in the floor of the utricle parallel to the base of the skull, and the saccular macule lies vertically in the medial wall of the saccule. The hair cells of the macule are embedded in a gelatinous membrane containing calcium carbonate crystals, called statoliths. They are flanked by supporting cells. These receptors transmit static impulses, indicating the position of the head in space, to the brainstem. They also exert an influence on muscle tone. Impulses arising in the receptors of the labyrinth form the afferent limb of reflex arcs that serve to coordinate the extraocular, nuchal, and body muscles so that balance is maintained with every position and every type of movement of the head.

Vestibulocochlear nerve. The next station for impulse transmission in the vestibular system is the vestibulocochlear nerve. The **vestibular ganglion** is located in the internal auditory canal; it contains bipolar cells whose peripheral processes receive input from the receptor cells in the vestibular organ, and whose central processes form the **vestibular nerve**. This nerve joins the cochlear nerve, with which it traverses the internal auditory canal, crosses the subarachnoid space at the cerebellopontine angle, and enters the brainstem at the pontomedullary junction. Its fibers then proceed to the vestibular nuclei, which lie in the floor of the fourth ventricle. The **vestibular nuclear complex** is made up of:

- The superior vestibular nucleus (of Bekhterev)
- The lateral vestibular nucleus (of Deiters)
- The medial vestibular nucleus (of Schwalbe)
- The inferior vestibular nucleus (of Roller)

The fibers of the vestibular nerve split into branches before entering the individual cell groups of the vestibular nucleus complex, in which they form a synaptic relay with a second neuron.

Afferent and efferent connections of the vestibular nuclei. The anatomy of the afferent and efferent connections of the vestibular nuclei is not precisely known at present. The current state of knowledge is as follows (Fig. 3.**35**): Some fibers derived from the vestibular nerve convey impulses directly to the **flocculonodular lobe of the cerebellum (archicerebellum)** by way of the juxtarestiform tract, which is adjacent to the inferior cerebellar peduncle. The flocculonodular lobe projects, in turn, to the fastigial nucleus and, by way of the uncinate fasciculus (of Russell), back to the vestibular

nuclei; some fibers return via the vestibular nerve to the hair cells of the labyrinth, where they exert a mainly inhibitory regulating effect. Moreover, the archicerebellum contains second-order fibers from the superior, medial, and inferior vestibular nuclei (Figs. 3.**35** and 3.**40**) and sends efferent fibers directly back to the vestibular nuclear complex, as well as to spinal motor neurons, via cerebelloreticular and reticulospinal pathways. The important lateral vestibulospinal tract originates in the lateral vestibular nucleus (of Deiters) and descends ipsilaterally in the anterior fasciculus to the γ **and** α **motor neurons of the spinal cord**, down to sacral levels. The impulses conveyed in the lateral vestibulospinal tract serve to facilitate the extensor reflexes and to maintain a level of muscle tone throughout the body that is necessary for balance. Fibers of the medial vestibular nucleus enter the medial longitudinal fasciculus bilaterally and descend in it to the **anterior horn cells of the cervical spinal cord**, or as the medial vestibulospinal tract to the **upper thoracic spinal cord**. These fibers descend in the anterior portion of the cervical spinal cord, adjacent to the anterior median fissure, as the sulcomarginal fasciculus, and distribute themselves to the anterior horn cells at cervical and upper thoracic levels. They affect nuchal muscle tone in response to the position of the head and probably also participate in reflexes that maintain equilibrium with balancing movements of the arms.

All of the vestibular nuclei project to the nuclei innervating the **extraocular muscles** by way of the medial longitudinal fasciculus. Anatomists have been able to follow some vestibular fibers to the nuclear groups of Cajal (interstitial nucleus) and Darkschewitsch and further on into the thalamus (Fig. 3.**35**).

The complex of structures consisting of the vestibular nuclei and the flocculonodular lobe of the cerebellum plays an important role in the maintenance of equilibrium and muscle tone. Equilibrium is also served by spinocerebellar and cerebellocerebellar projections, which will be discussed later in Chapter 5.

Disturbances of Equilibrium

Dizziness and dysequilibrium are, after headache, the symptoms that most commonly lead patients to seek medical attention. In colloquial speech, “dizziness” refers to a wide variety of abnormal feelings. “Dizziness” sometimes means true vertigo, i.e., a sensation of movement or rotation in some direction: patients may describe feeling as if they were on a carousel, a shifting boat, or an elevator starting to move or coming to a halt. Many patients, however, use the word loosely for other conditions, such as being dazed, feeling one is about to faint, being unsteady on one’s feet (a common complaint of the elderly), or mild anxiety, as in claustrophobia. Patients complaining of “dizziness” should, therefore, be carefully interviewed to determine the precise nature of the complaint. **Vertigo** is, by definition, the abnormal and disturbing feeling that one is moving with respect to the environment (subjective vertigo), or that the

environment is moving when it is actually stationary (objective vertigo; note that the words "subjective" and "objective" do not have their common meanings in these two expressions). Patients with vertigo may also have **oscillopsia**, a visual illusion in which objects seem to move back and forth. Only when "dizziness" is truly vertigo, according to the strict definition of the term, is it likely to be due to a disturbance in the vestibular or visual systems, or both, and to require evaluation by a neurologist. Nondirected feelings of unsteadiness or presyncope, on the other hand, are more likely to be nonspecific manifestations of a cardiovascular disorder, intoxication, or depression.

The **cause** ofmostcasesofvertigoispresumedtobeanimbalanceofthesensory impulses relating to motion that reach the brain through three different perceptual systems—visual, vestibular, and somatosensory (proprioceptive). This is known as the hypothesis of **sensory conflict** or *polysensory mismatch*. Even in normal individuals, "unusual" movement of various kinds can induce vertigo. The most bothersome manifestations of motion sickness are autonomic (nausea, pallor, hypotension, fatigue, yawning, diaphoresis, and vomiting), while the vertigo itself usually causes less suffering for the patient and may be barely noticed. Normal persons can suffer from severe motion sickness when there is a blatant sensory conflict, e. g., when the individual is below deck on a large ship. In this situation, the visual system reports that the environment is stationary, in contradiction to the continual movement signaled by the vestibular system. Once the inciting stimulus is removed, motion sickness subsides slowly within the following 24 hours.

Vestibular disorders cause vertigo rather than nonspecific dizziness. The responsible lesion may be anywhere in the **vestibular system** (a collective term for the vestibular organ, the vestibulocochlear nerve, and the vestibular nuclei, as well as their central connections). Vestibular vertigo is felt as either rotatory or translational (corresponding to the roles of the semicircular canals and the otoliths, respectively), and is associated with **nystagmus**. A lesion of the vestibular organ or the vestibulocochlear nerve on one side produces a difference in the level of activity of the vestibular nuclei on the two sides, which is interpreted by the central vestibular apparatus as indicating movement to the side of the higher activity (i.e., the normal side). This, in turn, induces the vestibuloocular reflex (VOR), i.e., nystagmus, with a rapid component toward the normal ear and a slow component toward the side of the lesion (but see also vestibular neuritis, p. 193). Vestibular nystagmus often has a rotatory (torsional) component, which is easiest to see when the fixation of gaze is eliminated with Frenzel goggles, and which increases further when the patient gazes in the direction of the rapid phase (*Alexander's law*). Vestibular vertigo causes **nausea and vomiting**, at least initially, as well as a **tendency to fall to the side of the lesion**. The accompanying nystagmus induces illusory motion of the environment (oscillopsia). The patient, therefore, prefers to keep his or her eyes closed, and to avoid further irritation of the vestibular system by keeping the

head in a fixed position, with the abnormal ear uppermost. Lesions affecting the vestibular nuclei in the floor of the fourth ventricle can produce similar symptoms. One can gain some idea of what it feels like to have a vestibular lesion by performing the experiment described on p. 191 on oneself.

Proprioceptive vertigo (or, more accurately, proprioceptive unsteadiness) is usually motion-dependent and non-directional and is due to an abnormality of the proprioceptive impulses arising in the cervical spinal cord. It can also be caused by peripheral neuropathy or by lesions of the posterior columns, either of which can impair central transmission of proprioceptive impulses from the lower limbs. Proprioceptive unsteadiness of the latter type is characterized by prominent unsteadiness of gait, without nystagmus. The gait disturbance characteristically worsens when the eyes are closed, or in the dark, because the individual can no longer use visual input to compensate for the missing proprioceptive information.

Peripheral Vestibular Lesions

Positioning Ver tigo

Benign paroxysmal positioning vertigo (BPPV) is the most common cause of directional vertigo, accounting for 20% of all cases. Patients with BPPV typically report **brief attacks of intense rotatory vertigo** arising a short time after **rapid movements of the head**, usually when the head is leaned backward or turned to one side, with the affected ear upward (e. g., when the patient turns in bed). The vertigo subsides in 1060 seconds. This type of vertigo is caused by detachment of statoliths from the statolith membrane. Under the influence of gravity, the statoliths migrate to the lowest part of the labyrinth, where they can easily be swept into the entrance to the posterior semicircular canal when the patient lies supine. The detached statoliths can also (rarely) enter the lateral semicircular canal. Movement in the plane of the affected semicircular canal sets the crystals within it in motion, producing relative motion of the endolymph (**canalolithiasis**; piston effect), which is transmitted to the cupula. The impulses that originate in the affected semicircular canal produce a sensation of movement and nystagmus in the plane of the stimulated semicircular canal, which begins after a short latency interval and subsides within 60 seconds. Repetition of the precipitating head movement leads to a transient diminution of the symptomatic response (habituation). The treatment consists of rapid repositioning maneuvers in the plane of the affected semicircular canal, by means of which the statoliths can be drawn out of the canal.

In the **differential diagnosis** of BPPV, one must consider **central positional vertigo** due to lesions in the region of the floor of the fourth ventricle involving the vestibular nuclei or their connections. A lesion of the cerebellar nodulus, for example, produces downbeat positional nystagmus when the head is bowed. Central positional vertigo is sometimes accompanied by severe vomiting, but more commonly by relatively mild nausea. In central positional vertigo, unlike BPPV,

nystagmusandvertigoareoftendissociated:thenystagmusislargelyindependent of the speed at which the patient is repositioned, it tends to persist for a longer time, it may change direction depending on the position of the head, and it is usually accompanied by further abnormalities of gaze fixation and pursuit.

Vestibular Neuropathy

An acute, unilateral vestibular deficit (vestibular neuropathy or neuritis = acute loss of function of, usually, a single vestibular organ or vestibular nerve) is the second most common cause of rotatory vertigo. Although, in most cases, no cause can be definitively identified, much evidence suggests that such episodes are of *viral origin*, in similar fashion to idiopathic facial palsy (Bell palsy) and acute hearing loss.

The main symptom of vestibular neuropathy is **severe rotatory vertigo of acute onset and several days' duration**, which is exacerbated by movements of the head. This is accompanied by horizontal torsional nystagmus that beats away from the side of the lesion, as well as a tendency to fall to the affected side, nausea, vomiting, and intense malaise. A mild prodrome in the form of brief, transient sensations of vertigo occasionally precedes the acute attack by a few days. Hearing is most often unaffected, but if hearing loss is found, the differential diagnosis must include infectious illnesses such as mumps, measles, mononucleosis, borreliosis, neurosyphilis, and herpes zoster oticus; an acoustic neuroma; ischemia in the territory of the labyrinthine artery; and Ménière's disease. Vestibular neuropathy tends to affect persons between the ages of 30 and 60 years and does not become more common in old age, which implies that it is probably not due to ischemia. The diagnosis is established by a finding of impaired excitability of the affected labyrinth on caloric testing in the absence of other neurological manifestations (such as other cranial nerve, cerebellar, or brainstem deficits). The vertigo and unsteadiness improve slowly over 12 weeks, and all symptoms generally resolve completely by three weeks after their onset. Treatment with bed rest and antivertiginous agents is indicated only in the first two or three days. Patients should start a specific, directed gymnastics program as soon as possible, including balance exercises that are easy to learn and to perform at home, to help speed their recovery

Acoustic Neuroma

As already stated, the common (indeed almost universal) designation "acoustic neuroma" is actually a misnomer for a schwannoma arising from the vestibular fibers of the vestibulocochlear nerve. The tumor destroys these fibers first, slowly and progressively impairing the excitability of the vestibular organ on the affected side; patients rarely suffer from vertigo, because this deficit can be compensated for at higher levels of vestibular processing, but the asymmetric excitability can be demonstrated by caloric testing. Depending on whether the tumor grows rapidly or slowly, irritation and/or compression of the fibers of the cochlear nerve leads sooner or later to clinically evident **high-frequency hearing loss**. The diagnosis of acoustic neuroma is supported by the finding of

high-frequency hearing loss by audiometry, and of a prolonged conduction time by measurement of brainstem auditory evoked potentials (BAEP); it can be confirmed by MRI. There is, however, no direct and reliable relationship between the size of the tumor and the severity of the hearing loss that it causes.

Further growth of the tumor can compress neighboring structures (brainstem, facial nerve, trigeminal nerve), leading to further cranial nerve deficits (e. g., impaired lacrimation and taste due to dysfunction of the chorda tympani) and, finally, to symptomatic compression of the brainstem and cerebellum. Patients with bilateral acoustic neuroma most likely suffer from neurofibromatosis type II (also called bilateral acoustic neuromatosis). The treatment of acoustic neuroma is currently the subject of intense discussion among neurosurgeons. Many lesions that previously could only have been treated by open surgery can now be treated with as good or better results by stereotactic radiosurgery (i.e., with the Gamma Knife or a stereotactic linear accelerator).

The eighth (acoustic) nerve is really two nerves—the cochlear (meaning "snail shell"), which is concerned with hearing, and the vestibular (meaning "cavity at a canal entrance"), which is concerned with movement, position, and balance.

Cochlear Nerve

Lesions of this special sensory nerve cause deafness. Nerve cells are in the spiral ganglion of the cochlea. Their peripheral connections are to the auditory cells of the **organ of Corti**, and their central connections are to the **cochlear nucleus**. The next-order neuron is the lateral lemniscus. When impulses concerned with sound have reached the cochlear nucleus, their further passage is bilateral (ie, a unilateral lesion above the level of the nucleus cannot cause deafness).

Deafness Does the patient have some hearing loss, and if so, is it nerve deafness (or sensorineural deafness) or conductive deafness? Conductive deafness is caused by a disease of the external canal, middle ear, or ossicles. The key features of nerve deafness are

•Loss of perception of *high pitched* sounds

• Loss of hearing of *bone conducted* sound

How to Examine Hearing You can learn a lot from the patient's history. If the patient can hear on the telephone using either ear, his hearing is reasonably good. A formal test is awareness of whispered speech at 6 ft. It is often difficult to find a quiet room in which to test the patient. Follow this method:

• Have the patient stand, facing at right angles to you, at a distance of 6 ft.

• Ask the patient to put his finger in the ear farther from you. Whisper a series of numbers, asking him to repeat each number after you.

A person with normal hearing can hear and repeat nine out of 10 whispered numbers at this distance. Then turn the patient so that he faces the opposite way, ask him to plug the far ear, and repeat the procedure. Your whispered voice can vary from very faint to almost conversational speech. After you have done this a few times, you will get the sense of a constant-volume whisper and the test

becomes quite reliable. If his hearing is normal, record it as “Whispered voice @ 6′, Rt and Lt.” If you had to move up for the patient to hear the numbers when testing the left ear, record it as, for example, “Whispered voice @ 6′□Rt and 4′□Lt.” If the patient is deaf in one or both ears, do the following to establish whether the deafness is caused by a defect in the conducting system of the ear or in the nerve leading from the ear.

- Place the handle of a vibrating 256 tuning fork on the patient’s mastoid.
- Ask him to tell you when the vibrations can no longer be heard.
- At that point, put the vibrating tines of the tuning fork close to the patient’s ear.

If the sound reappears, one can say that *air conduction is better than bone conduction*. These are the findings in most people *and* in **early nerve deafness**. If *your* hearing is normal, put the handle of the 256 tuning fork on the patient’s mastoid and when he says he can no longer hear it, put the handle on your own mastoid. If you hear it through your mastoid longer than the patient does, he has nerve deafness. If nerve deafness is complete, there is no appreciation of sound by either bone conduction or air conduction. This is the **Rinne test**. It is reliable only with bilateral hearing loss. The opposite situation—when bone conduction is longer than air conduction—is found in conductive or middle ear deafness. There is another way to tell nerve deafness from conductive deafness: Put the handle of a vibrating 256 tuning fork on the center of the patient’s head, over the vertex. Ask him if he hears it better in one ear or the other or in the center of his head. If the patient has a conductive hearing loss in one ear, he will hear the tuning fork in this ear. You can simulate this for yourself, provided that you have normal hearing. When the vibrating tuning fork is on the vertex of your head, put your finger in one ear. The sound will immediately become loudest in this ear. You have thus produced a degree of conductive deafness in yourself. This is the **Weber test**. On the other hand, if the patient has nerve deafness in one ear, he will hear the tuning fork in the opposite normal ear. Weber’s test is no help in bilateral deafness and it will not work if there is both nerve and conductive deafness in the same ear.

Remember, **nerve deafness** results in decreased bone conduction and loss of high-tone appreciation; **conduction deafness** results in decreased air conduction and loss of low-tone appreciation. Total hearing loss always means nerve deafness.

Vestibular Nerve

Test the vestibular nerve and vestibular apparatus (the semicircular canals, utricle, and saccule) by observing the movements and position of the eyes. This also assesses the function of the brain stem from the upper medulla to the midbrain. The patient with an acute unilateral vestibular lesion has vertigo and vomiting and staggers to the side of the lesion. The vertigo is spinning of the environment (object vertigo) to the opposite side. Her eyes are forced to the side of the lesion, and she has nystagmus to the opposite side, that is, the fast

component. A chronic or slowly progressive lesion of the semicircular canals or the vestibular nerve will likely have none of these signs and symptoms.

How to Test Vestibular Function The otologists and clinical neurophysiologists have sophisticated ways of testing the function of both divisions of the eighth cranial nerve. At the bedside the principal testing method is observation of eye movements in response to hot and cold water in the external ear canal, that is, **caloric testing.** Cold water inhibits the function of the semicircular canals, whereas warm water enhances it. If a temporary imbalance can be created between the two sides, the system can be tested. Cold-water stimulation of the external ear canal simulates acute destructive labyrinthine disease, that is, eyes to the irrigated side, nystagmus away from the irrigated side. A mnemonic in Joel S. Glaser’s *Neurophthalmology* (Harper & Row, Hagerstown, Maryland, 1978) will help you remember the nystagmus direction:

COWS: **C**old–**O**pposite–**W**arm–**S**ame

• Sit the patient with her head in extension, occiput supported, looking at the ceiling, or have her lie on her back with her head on a pillow 30 degrees from the horizontal. Her horizontal semicircular canal is now vertical.

• Look in the external ear with an otoscope. Remove any wax in the external canal. If the tympanic membrane is perforated or red and bulging, **stop now**.

• Put a large kidney basin under the ear, with the concave side against the neck. Put a folded towel under the basin, and *slowly and gently* inject 20 mL of cold (20□C) tap water over 20 30 s.

• Time the onset, duration, and direction of nystagmus. Wait 10 min and do the same to the other ear (check first for wax, perforation, and so on). The interval and duration should be approximately the same, right and left, as should the degree of discomfort, nausea, spinning sensation, or vomiting.

• Repeat the irrigations after an interval using warm (42□C) water in first one and then the other ear. If a patient has just recovered from an episode that you suspect was acute labyrinthitis or has had chronic recurrent episodes of vertigo, ataxia, vomiting, or dizziness, try *warm* water first. Cold-water irrigation in such patients is often less effective.

Vestibular Function in the Unconscious Patient Reread the section on “The Doll’s Eye Test and Caloric Testing”. Use water as cold as you can find. This is a stronger stimulus than the hottest tolerable hot water. The purpose of the examination has changed. This is an attempt to *localize* the lesion responsible for the coma. The full ocular deviation to one side and nystagmus to the other test the integrity of the vestibular nerve, nuclei, medial longitudinal fasciculus, oculomotor nuclei, brain stem reticular mechanisms, and hemispheres.

• When the cause of the coma is a pontine lesion, the response is *absent*. Be careful! If the patient’s coma is because he is frozen or drug-overloaded, this false absent response is reversible. If in doubt, repeat the examination in 12 and 24 hr.

• If the response is *normal* (remember in the unconscious patient there is no

nystagmus, and *normal* means eye deviation only), the cause of the coma is not in the brain stem.

• If the response is only *abduction* of one eye, the cause of the coma is in the midbrain. The oculomotor nuclear constellation is damaged, and adduction cannot occur.

Diseases of the Eighth Cranial Nerve

When the patient has vertigo, tinnitus, and deafness, the diagnostic possibilities are many. As always, start with a careful history. Vertigo can be postural in the arteriosclerotic elderly patient and in others who are on tricyclic antidepressant drugs. It can also be part of the symptom complex of a temporal lobe seizure or can be perfectly benign in the long-legged male youth who seems to be growing like a weed and says that every time he stands up quickly the room spins and his vision fades, and he has actually fallen twice in the past 6 months.

Deafness must be differentiated as to nerve, conduction, or mixed, and the lesion may result from an acoustic neuroma, presbyacusis, otosclerosis, Meniere's disease, chronic ear infection, industrial abuse, trauma, or drugs (eg, kanamycin).

Tinnitus Tinnitus is described as a ringing, whistling, buzzing, clicking, or roaring in the ears. It may be present in one or both ears and can sometimes even be heard by persons other than the patient. Tinnitus is a common complaint and is a symptom rarely relieved. It is thought to be peripheral (nerve or more distal) in origin, but there may be central causes. Tinnitus can be present early with an acoustic neuroma. By the time the patient is deaf and seeks help, months or years may have passed, and he is no longer aware of the tinnitus. Some patients with Meniere's disease seem to be able to forget their violent attacks of vertigo, tinnitus, and vomiting and will go to the doctor years later because of progressing deafness. Aspirin causes and aggravates tinnitus, but some patients never make the connection. The sound may be rushing or pulsating and is always louder at night in the quiet of the bedroom. You may hear the patient's noise with your stethoscope. If the patient is elderly and invasive investigations would be hazardous, avoid such procedures. Occasionally, a patient with increased intracranial pressure complains of a pulsating sound in her head that other members of the family can also hear. Some vessel in the head is being compressed. The sound vanishes when the pressure is reduced. When a patient sleeps on her side, she may compress the occipital branch of the posterior auricular artery between the skull and the pillow. This can produce a pulsating, swishing sound. This is harmless.

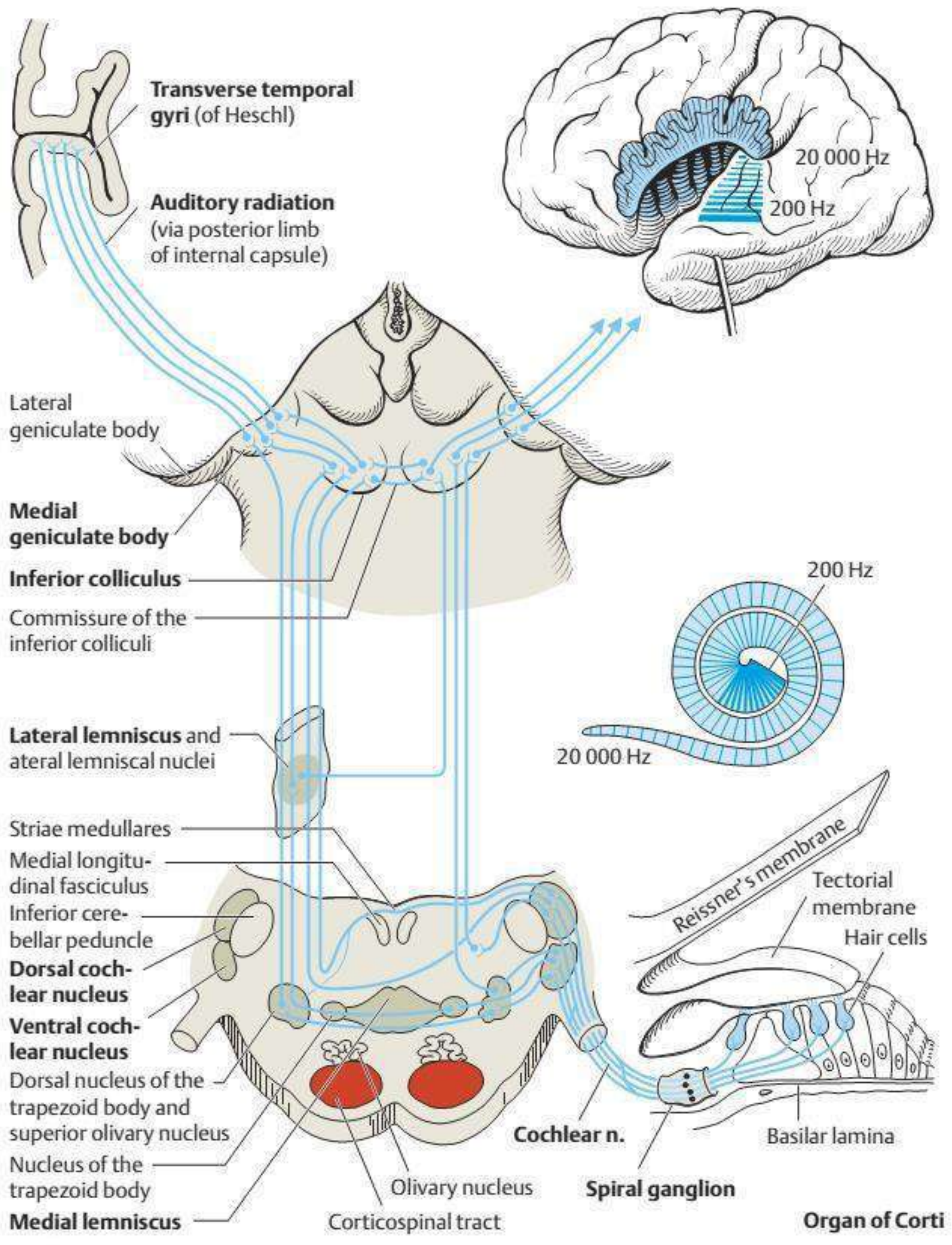


Fig. **3.35 The auditory pathway.** Central connections of the cochlear nerve.

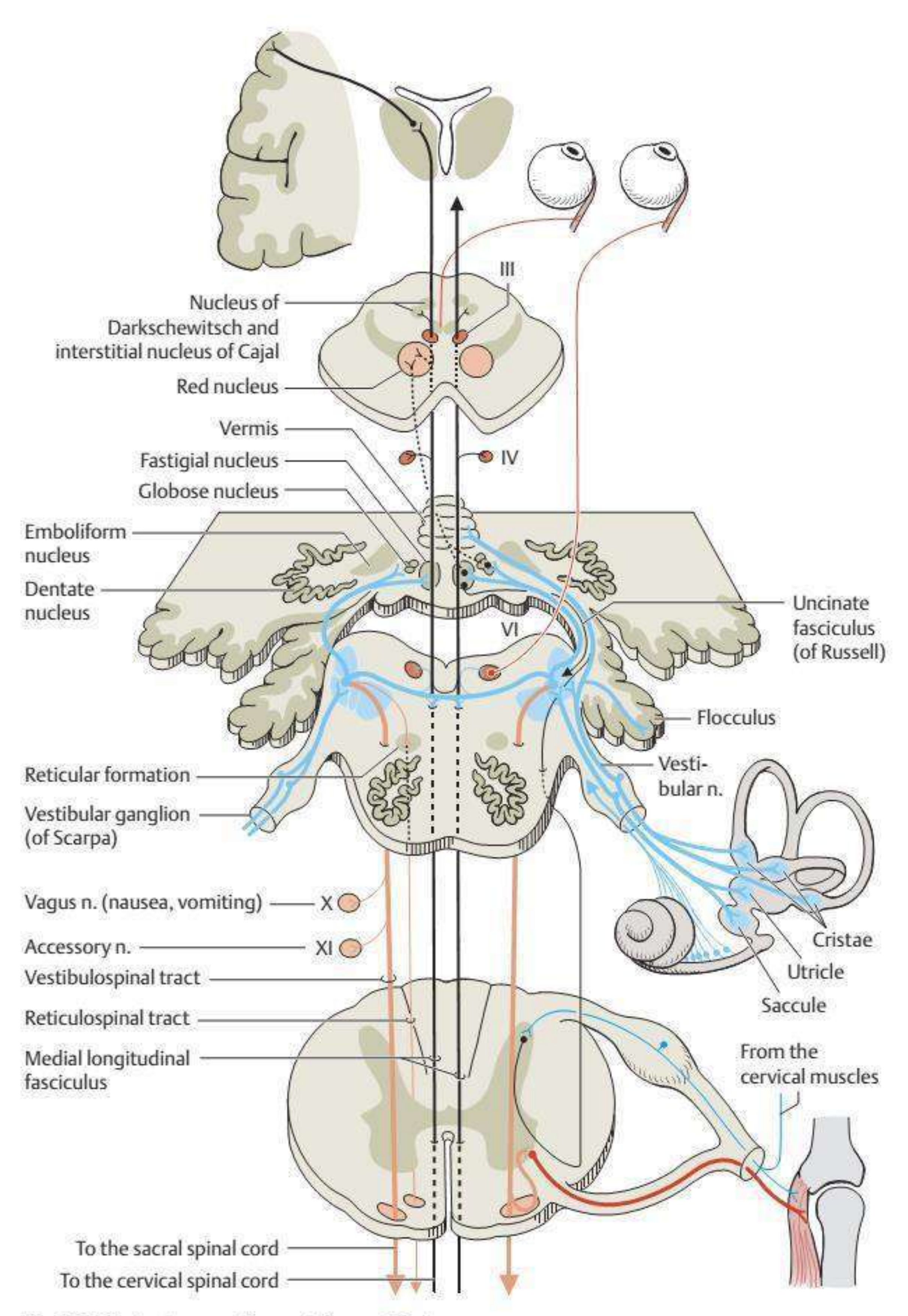


Fig. **3.36 Central connections of the vestibular nerve**

Vagal System (CN IX, X, and the Cranial Portion of XI) ***Glossopharyngeal Nerve (CN XI)***

The glossopharyngeal nerve shares so many of its functions with the nervus intermedius, the vagus nerve, and the cranial portion of the accessory nerve that these nerves can be considered together as a single “vagal system” to avoid making the presentation unnecessarily repetitive. These nerves are all mixed (sensory and motor) nerves, and some of their components arise from common brainstem nuclei (the nucleus ambiguus and nucleus solitarius) (cf. Table 3.**2** and Figs. 3.**1**).

Anatomical course and distribution (Fig. 3.**40**). The glossopharyngeal, vagal, and accessory nerves exit the skull together through the jugular foramen, which is also the site of both ganglia of the glossopharyngeal nerve, the *superior* (*intracranial*) ganglion and the *inferior* (*extracranial*) ganglion. After leaving the foramen, the glossopharyngeal nerve travels between the internal carotid artery and the jugular vein toward the stylopharyngeus muscle. It continues between the stylopharyngeus and styloglossus muscles and onward to innervate the root of the tongue, the pharyngeal mucosa, the tonsils, and the posterior third of the tongue. Along its course, it gives off the following branches: The *tympanic nerve* runs from the inferior ganglion to the tympanic cavity and tympanic plexus (of Jacobson), and then onward in the lesser petrosal nerve, by way of the otic ganglion, to the parotid gland (Fig. 3.**33**). It supplies sensation to the mucosa of the tympanic cavity and eustachian tube.

Stylopharyngeal branches to the stylopharyngeus muscle.

Pharyngeal branches, which, together with branches of the vagus nerve, form the pharyngeal plexus. This plexus supplies the striated muscles of the pharynx.

Branches to the carotid sinus, which run with the carotid artery to the carotid sinus and carotid body.

Lingual branches conveying gustatory impulses from the posterior third of the tongue.

Lesions of the Glossophar yngeal Nerve

Isolated lesions of the glossopharyngeal nerve are rare; the vagus and accessory nerves are usually involved as well. The **causes** of glossopharyngeal nerve lesions include basilar skull fracture, sigmoid sinus thrombosis, tumors of the caudal portion of the posterior fossa, aneurysms of the vertebral or basilar arteries, iatrogenic lesions (caused, e. g., by surgical procedures), meningitis, and neuritis.

The clinical syndrome of a glossopharyngeal nerve lesion is characterized by:

- Impairment or loss of taste (ageusia) on the posterior third of the tongue
- Diminution or absence of the gag and palatal reflexes
- Anesthesia and analgesia in the upper portion of the pharynx and in the area of the tonsils and the base of the tongue
- A mild disturbance of swallowing (dysphagia)

- Impaired salivation from the parotid gland

Glossopharyngeal neuralgia is approximately 1% as common as trigeminal neuralgia; like trigeminal neuralgia, it is characterized by **intense**, **paroxysmal pain**. The painful attacks generally begin suddenly in the **pharynx**, **neck**, **tonsils**, **or tongue**, and last a few seconds or minutes. They can be provoked by swallowing, chewing, coughing, or speaking. The patient is afraid to eat because of the pain and rapidly loses weight. This syndrome usually resolves spontaneously within six months of onset. Persistence suggests a possible anatomical cause, such as a tumor in the pharynx, which must be ruled out by radiological study. In analogous fashion to trigeminal neuralgia, it is generally treated medically with carbamazepine or gabapentin at first. In refractory cases, a neurosurgical procedure called microvascular decompression can be considered; this involves opening the posterior fossa and moving a loop of the vertebral or posterior inferior cerebellar artery away from the ninth cranial nerve.

Vagus Nerve (CN X)

Like the glossopharyngeal nerve, the vagus nerve also possesses two ganglia, the *superior (jugular) ganglion* and the *inferior (nodose) ganglion*, both of which are found in the region of the jugular foramen.

Anatomical course. The vagus nerve is derived from the fourth and lower branchial arches. Below the inferior (nodose) ganglion, it follows the internal carotid and common carotid arteries downward, and then passes through the superior thoracic aperture into the mediastinum. Here, the right vagal trunk crosses over the subclavian artery, while the left trunk runs behind the hilum and past the aortic arch. Both then become applied to the esophagus, with the fibers of the right vagal trunk running on its posterior side, and those of the left vagal trunk on its anterior side. The terminal vagal branches then accompany the esophagus through the esophageal hiatus of the diaphragm into the abdominal cavity.

- *Branches of the vagus nerve*. Along its way to the abdominal cavity, the vagus nerve gives off the following branches (Figs. 3.**40**, 3.**41**):
- *Dural branch:* running from the superior ganglion back through the jugular foramen to the dura mater of the posterior fossa.
- *Auricular branch:* from the superior ganglion of the vagus nerve to the skin on the posterior surface of the external ear and the inferoposterior portion of the external auditory canal. This is the only cutaneous branch of the vagus nerve.
- *Pharyngeal branches:* these accompany the fibers of the glossopharyngeal nerve and the sympathetic chain into the pharyngeal plexus to supply the muscles of the pharynx and soft palate.
- *Superior laryngeal nerve:* from the inferior ganglion to the larynx. This nerve splits into two branches of its own. The external branch gives off branches to the pharyngeal constrictor muscle and then goes on to

innervate the cricothyroid muscle. The internal branch is a sensory nerve supplying the laryngeal mucosa as far downward as the vocal folds, as well as the mucosa of the epiglottis. It also contains gustatory fibers for the epiglottis and parasympathetic fibers innervating the mucosal glands.

- *Recurrent laryngeal nerve:* This branch runs around the subclavian artery on the right side and the aortic arch on the left (Fig. 3.**41**), then proceeds upward between the trachea and the esophagus toward the larynx. It supplies motor innervation to the internal laryngeal musculature, with the exception of the cricothyroid muscle, as well as sensory innervation to the laryngeal mucosa below the vocal folds.
- *Superior cervical cardiac branches and thoracic cardiac branches:* these accompany sympathetic fibers to the heart, by way of the cardiac plexus.
- *Bronchial branches:* these form the pulmonary plexus in the wall of the bronchi.
- *Anterior and posterior gastric branches, and hepatic, celiac, and renal branches:* these travel, by way of the celiac and superior mesenteric plexuses, and together with sympathetic fibers, to the abdominal viscera (stomach, liver, pancreas, spleen, kidneys, adrenal glands, small intestine, and proximal portion of large intestine). In the abdominal cavity, the fibers of the right and left vagus nerves become closely associated with those of the sympathetic nervous system and can no longer be clearly distinguished from them.

Syndrome of a Unilateral Lesion of the Vagus Nerve

The soft palate hangs down on the side of the lesion, the gag reflex is diminished, and the patient’s speech is nasal because the nasal cavity can no longer be closed off from the oral cavity. Paresis of the pharyngeal constrictor muscle causes the palatal veil to be pulled over to the normal side when the patient phonates. Hoarseness results from paresis of the vocal folds (lesion of the recurrent laryngeal nerve with paresis of the internal muscles of the larynx, with the exception of the cricothyroid muscle). Further components of the syndrome are dysphagia and occasionally tachycardia, and cardiac arrhythmia.

Causes. Many diseases can cause a central vagal lesion, including malformations (Chiari malformation, DandyWalker syndrome, etc.), tumors, hemorrhage, thrombosis, infection/inflammation, amyotrophic lateral sclerosis, and aneurysms. Peripheral vagal lesions can be caused by neuritis, tumors, glandular disturbances, trauma, and aortic aneurysms.

Cranial Roots of the Accessory Nerve (CN XI)

The accessory nerve has two sets of roots, cranial and spinal (Fig. 3.**42**). The neurons giving rise to the cranial roots lie in the nucleus ambiguus next to the neurons whose processes run in the vagus nerve. This portion of the eleventh cranial nerve is best considered a functional component of the vagus nerve, as its functions are essentially the same as those of the portion of the vagus nerve that arises in the nucleus ambiguus. (The spinal roots of the accessory nerve, on the

other hand, have an entirely different function.) The cranial roots separate off from the spinal roots within the jugular foramen to join the vagus nerve. This portion of the accessory nerve thus belongs to the "vagal system." The spinal roots and their function will be discussed below.

Common Nuclear Areas and Distribution of CN IX and X

Nucleus Ambiguus

The nucleus ambiguus is the common motor nucleus of the glossopharyngeal and vagus nerves and of the cranial portion of the accessory nerve (Figs. 3.**40**, 3.**41**, and 3.**42**). It receives descending impulses from the cerebral cortex of both hemispheres by way of the corticonuclear tract. Because of this bilateral innervation, unilateral interruption of these central descending fibers does not produce any major deficit in the motor distribution of the nucleus ambiguus. The axons that originate in the nucleus ambiguus travel in the glossopharyngeal and vagus nerves and the cranial portion of the accessory nerve to the muscles of the soft palate, pharynx, and larynx, and to the striated muscle of the upper portion of the esophagus. The nucleus ambiguus also receives afferent input from the spinal nucleus of the trigeminal nerve and from the nucleus of the tractus solitarius. These impulses are the afferent limb of the important reflex arcs by which mucosal irritation in the respiratory and digestive tracts produces coughing, gagging, and vomiting.

Parasympathetic Nuclei of CN IX and X

The dorsal nucleus of the vagus nerve and the inferior salivatory nucleus are the two parasympathetic nuclei that send fibers into the glossopharyngeal and vagus nerves. The superior salivatory nucleus is the parasympathetic nucleus for the nervus intermedius, as discussed above (Figs. 3.**40** and 3.**41**).

Dorsal nucleus of the vagus nerve. The **efferent** axons of the dorsal nucleus of the vagus nerve travel as preganglionic fibers with the vagus nerve to the parasympathetic ganglia of the head, thorax, and abdomen. After a synaptic relay, the short postganglionic fibers convey visceromotor impulses to the smooth musculature of the respiratory tract and of the gastrointestinal tract as far down as the left colic flexure, as well as to the cardiac muscle. Stimulation of the vagal parasympathetic fibers causes slowing of the heartbeat, constriction of the bronchial smooth muscle, and secretion from the bronchial glands. Peristalsis in the gastrointestinal tract is promoted, as is secretion from the glands of the stomach and pancreas. The dorsal nucleus of the vagus nerve receives **afferent** input from the hypothalamus, the olfactory system, autonomic centers in the reticular formation, and the nucleus of the tractus solitarius. These connections are important components of the reflex arcs for the control of cardiovascular, respiratory, and alimentary function. Impulses from the baroreceptors in the wall of the carotid sinus, which reach the dorsal nucleus of the vagus nerve through the glossopharyngeal nerve, serve to regulate arterial blood pressure. Chemoreceptors in the glomus caroticum participate in the regulation of the partial pressure of oxygen in the blood. Other receptors in the

aortic arch and para-aortic bodies send afferent impulses to the dorsal nucleus of the vagus nerve by way of the vagus nerve, and have similar functions.

Inferior salivatory nucleus. The parasympathetic fibers arising in the inferior salivatory nucleus and traveling by way of the glossopharyngeal nerve to the parotid gland have already been discussed.

Visceral Afferent Fibers of CN IX and X

Special visceral afferent fibers. The perikarya (cell bodies) of the afferent gustatory fibers of the glossopharyngeal nerve (pseudounipolar neurons) are found in the *inferior (extracranial) ganglion*, while those of the vagus nerve are found in the *inferior (nodose) ganglion*. Both groups of fibers convey gustatory impulses from the epiglottis and the posterior third of the tongue. The glossopharyngeal nerve is the main nerve of taste. Its central processes travel in the tractus solitarius to the nucleus of the tractus solitarius, which also receives gustatory impulses from the anterior two-thirds of the tongue, conveyed by the nervus intermedius (Fig. 3.**32**). From the nucleus of the tractus solitarius, gustatory impulses ascend to the ventral posteromedial nucleus of the thalamus (VPM) and then onward to the gustatory cortex at the lower end of the postcentral gyrus (Fig. 3.**32**).

Visceral afferent fibers of the glossopharyngeal nerve belong to the pseudounipolar cells of the superior (intracranial) ganglion, while those of the vagus nerve are derived from its inferior ganglion. These fibers conduct sensory impulses from the mucosa of the posterior third of the tongue, the pharynx (CN IX), and the thoracic and abdominal viscera (CN X) (Figs. 3.**40** and 3.**41**).

Somatic Afferent Fibers of CN IX and X

Pain and temperature fibers. Nociceptive and probably also temperature-related impulses from the posterior third of the tongue, the upper portion of the pharynx, the eustachian tube, and the middle ear travel by way of the glossopharyngeal nerve and the superior (intracranial) ganglion to the nucleus of the spinal tract of the trigeminal nerve. Impulses of this type from the lower portion of the pharynx, the skin behind the ear and in part of the external auditory canal, the tympanic membrane, and the dura mater of the posterior fossa arrive at the same brainstem nucleus by way of the vagus nerve and its superior ganglion (the jugular ganglion).

Fibers for touch perception (somatosensory fibers) from the areas just named probably terminate in the principal sensory nucleus of the trigeminal nerve. Somatosensory impulses ascend from this nucleus in the medial lemniscus to the thalamus, and thence to the postcentral cortex.

Spinal Roots of the Accessor y Ner ves (CN XI)

The spinal portion of the accessory nerve is *purely motor* and arises in a cell column in the ventrolateral portion of the anterior horn, extending from C2 down to C5 or C6 (Fig. 3.**42**). The root fibers climb one or two segments in the lateral funiculus and then exit the spinal cord between the anterior and posterior roots, just dorsal to the denticulate ligament. They then ascend in the

subarachnoid space and join with root fibers from higher levels to form a common trunk, which enters the skull through the foramen magnum and unites, over a short stretch, with the cranial roots of the accessory nerve. As the accessory nerve passes through the jugular foramen, the spinal portion splits off again as the **external branch** (ramus externus), while the cranial portion joins the vagus nerve. The external branch then descends into the nuchal region to innervate the **sternocleidomastoid** and **trapezius muscles**. It is joined along its course by spinal somatic efferent fibers from C2 through C4. The literature offers conflicting views regarding the relative importance of the accessory nerve and spinal nerves C2 through C4 in the innervation of the trapezius muscle. Some authors assert that the accessory nerve mainly supplies the lower portion of the muscle, others that it mainly supplies the upper portion. Lesions of the accessory nerve are followed by atrophy mainly affecting the upper portion of the trapezius muscle. The external branch also contains a few afferent fibers that conduct proprioceptive impulses toward the brainstem.

Lesions Affecting the Spinal Roots of the Accessory Nerve

Causes. The most common cause of a peripheral extracranial accessory nerve palsy is iatrogenic injury as a complication of surgical procedures in the lateral triangle of the neck (e. g., lymph node biopsy), followed by pressure- and radiation-induced lesions. Other causes include trauma with or without basilar skull fracture, skull base tumors (particularly in the region of the foramen magnum), and anomalies of the craniocervical junction. *Intramedullary lesions* of the spinal cord are rarely extensive enough to destroy the gray matter of the anterior horn on one side from C1 to C4, producing a central extracranial accessory nerve palsy (syringomyelia, amyotrophic lateral sclerosis, poliomyelitis, other causes).

Typical deficits. Unilateral *interruption of the external branch after its exit from the jugular foramen* has different effects on the sternocleidomastoid and trapezius muscles: the sternocleidomastoid muscle is paralyzed (flaccid) in its entirety, while the trapezius muscle is affected only in its upper half, because it also receives innervation from the spinal nerves of segments C2 through C4. *Injury to the accessory nerve distal to the sternocleidomastoid muscle* causes weakness of the trapezius muscle exclusively; such injuries sometimes occur during lymph node biopsies at the posterior edge of the sternocleidomastoid muscle. No sensory deficit arises, because the spinal portion of the accessory nerve is purely motor.

In unilateral weakness of the sternocleidomastoid muscle, the patient has difficulty turning the head to the opposite side. Bilateral weakness makes it difficult to hold the head erect, or to raise the head when lying supine. Weakness of the trapezius muscle causes a shoulder drop with downward and outward displacement of the scapula. Lateral raising of the arm beyond 90° is impaired, because the trapezius muscle normally assists the serratus anterior muscle with this movement. Simple visual inspection of a patient with an accessory nerve

palsy reveals atrophy of the sternocleidomastoid muscle as well as a drooping shoulder.

Paresis of central origin. The spinal portion of the accessory nerve receives central descending impulses by way of the corticonuclear and corticospinal tracts. These impulses are derived mainly, but not exclusively, from the contralateral cerebral hemisphere. Thus, a central lesion of the descending pathways sometimes causes contralateral weakness of the sternocleidomastoid and trapezius muscles, but the weakness is only partial because of the preserved ipsilateral innervation and is, therefore, easily overlooked.

Hypoglossal Nerve (CN XII)

The **nucleus** of the hypoglossal nerve (Figs. 3.**1**, and Fig. 3.**43**) is located in the lower third of the medulla, abutting the midline and just below the floor of the fourth ventricle (in the so-called hypoglossal triangle or trigone). It consists of a number of cell groups supplying the individual muscles of the tongue. The cells are analogous to the motor anterior horn cells of the spinal cord.

Supranuclear innervation of the nucleus of the hypoglossal nerve. Voluntary movements of the tongue are subserved by the *corticonuclear tract*, which descends through the internal capsule in association with the corticospinal tract and terminates in the nucleus of the hypoglossal nerve. The nucleus of the hypoglossal nerve derives its afferent input mainly from the *contralateral cerebral hemisphere*, though there is some ipsilateral input as well. It derives further input from the reticular formation, the nucleus of the tractus solitarius (taste), the midbrain (tectospinal tract), and the trigeminal nuclei. These connections participate in reflexes concerned with swallowing, chewing, sucking, and licking. Because the muscles of the two sides of the tongue constitute a functional unit and are innervated by both cerebral hemispheres (albeit mainly contralaterally), a unilateral supranuclear lesion produces no significant deficit of tongue motility.

Course and distribution of the hypoglossal nerve. The hypoglossal nerve is a *somatic efferent* (motor) nerve. Its axons descend in the medulla and emerge from the brainstem as root fibers in the anterolateral sulcus between the inferior olive and the pyramid. The hypoglossal nerve exits the skull through the hypoglossal canal (Figs. 3.**5** and 3.**43**) and runs in the lower cervical region between the jugular vein and carotid artery together with the fibers of the first three cervical segments (ansa hypoglossi). These fibers, which make no connection with the hypoglossal nerve, separate from it again a short distance later to supply the muscles of the hyoid bone, i.e., the thyrohyoid, sternohyoid, and omohyoid muscles. The hypoglossal nerve proper innervates the *muscles of the tongue*, the *styloglossus muscle*, the *hyoglossus muscle*, and the *genioglossus muscle*.

Hypoglossal nerve palsy. In unilateral hypoglossal nerve palsy, the tongue usually deviates a little toward the paretic side when it is protruded. The genioglossus muscle is responsible for protrusion (Fig. 3.**43**). If the

genioglossus muscle of one side is weak, the force of the opposite muscle prevails and pushes the tongue to the side of the lesion. In hemiplegia, the patient's speech is dysarthric at first, but swallowing is not impaired. Bilateral supranuclear palsy produces severe dysarthria and dysphagia (pseudobulbar palsy).

Nuclear lesions affecting the hypoglossal nerve are usually manifested by bilateral flaccid paralysis of the tongue with atrophy and fasciculations, because the nuclei of the two sides lie so close to each other that they are usually affected together. In advanced cases, the tongue lies limply in the floor of the mouth and fasciculates intensely. Speech and swallowing are profoundly impaired. Causes include progressive bulbar palsy, amyotrophic lateral sclerosis, syringobulbia, poliomyelitis, and vascular processes.

Peripheral lesions of the hypoglossal nerve have the same consequences as nuclear lesions, but the paralysis is usually only unilateral. Causes include tumors, infection/inflammation, and vascular disease.

The tenth (vagus) nerve is also a mixed nerve. It has afferent fibers from the dura of the posterior fossa, the external ear, pharynx, larynx, trachea, esophagus, and thoracic and abdominal viscera. It sends parasympathetic fibers to the thoracic and abdominal viscera and motor fibers to the muscles of the palate, pharynx, and larynx. Review the anatomy of the vagus, with attention to the superior laryngeal nerve and the two recurrent laryngeal nerves. The neurological examination of the vagus concerns mostly the muscles of the palate, the constrictors and sphincter of the pharynx, and the muscles of the larynx.

Palate

In the palate there may be no symptoms from unilateral paresis. However, on examination the arch on the paretic side is lower. Ask the patient to quickly say “ah.” The midline of the palate will go over to the normal side, the normal arch will lift and curve, and the paretic side will remain lower and straighten (Figure 3.36 A and B). The uvula is not important. It is soft and floppy and sometimes hangs in the midline or to the right or left. Ignore it. Bilateral palatal paralysis causes nasal regurgitation and a nasal voice, and it is difficult for the patient to pronounce *b* and *g*. You can *hear* air coming out of his nose as he talks.

The gag reflex was described wifli the glossopharyngeal nerve. Many people normally have no gag reflex, while ofliers will start gagging as soon as you put a tongue blade on *the* tongue and before you have touched *the* palate or pharynx. There is physiological testing of the gag reflex every time *the* patient swallows. If he can manage liquids without nasal regurgitation, his palate lifts. Pharynx The constrictor muscles of *the* pharynx cause the food bolus to "turn *the* comer" out of the moufli and then force it into *the* esophagus. A patient wifli paresis of *the* pharynx will tell you fliat, in spite of lengfliy chewing, *the* food will not go down. She also has bubbling speech because mucus and saliva (and food) remain in *the* pharynx and overflow into *the* larynx. This causes coughing. Such

patients repeatedly clear *the* throat wifli poor results. The gag reflex is absent. Unilateral pharyngeal paresis is tolerable, wifli minimal or moderate dysphagia, coughing, and a bubbly voice. Bilateral pharyngeal paresis is a disaster of coughing, choking, and dysphagia. Every attempted meal is a trial, and a full night's sleep is an impossibility.

Larynx

Unilateral paresis of flie larynx can produce a hoarse, weak voice that improves with time as the opposite normal cord crosses the midline. Even if the patient, his family, and you think his voice is *normal*, he may still have a *unilateral* vocal cord paresis. There is often trouble with swallowing liquids if the lesion is peripheral and involves the recurrent laryngeal nerve only. Both the abductor and adductor muscles of the larynx *and* the lower sphincter of the pharynx are paretic. If the lesion is more proximal, palatal and pharyngeal paresis will also be present. Bilateral paresis with a distal lesion (thyroidectomy) presents as a stridulous (see stridor), weak voice with shortness of breath. The intact superior laryngeal nerve (a more proximal branch of the vagus nerve) keeps the cords adducted and the airway dangerously narrow. With more proximal lesions causing bilateral paresis, there is usually paresis of the palate and pharynx as well. The vocal cords are in midposition, the voice is weak without stridor, there is no dyspnea and no force to coughing, and dysphagia is present.

1. ***How to Look at the Vocal Cords***
2. Use a round dental mirror, 15–20 mm in diameter, on an 8-in handle. Warm it under hot tap water and dry it.
3. Ask the patient to open his mouth, sit still, and breathe through his mouth. Hold his tongue down with a tongue blade held in your left hand. This hand holds the penlight on top of the tongue blade as shown in Figure 3.37.
4. Put the warm (not hot) mirror far enough back in the pharynx until you can see down the larynx and can see the vocal cords.
5. Ask the patient to say “eh, eh” and “ah, ah” several times.
6. Compare the amount and speed of movement of the two cords. If touching his palate or pharynx with the mirror makes him gag, a little lidocaine spray will temporarily abolish the afferent side of the gag reflex. If you use a cold mirror, water vapor will condense on it and you will see nothing.

Things to Remember About Cranial Nerves 9 and 10

• Can the patient swallow liquids and solids?
• Is there nasal regurgitation or coughing when he swallows?
• Is the voice different in any way?
• Can the patient cough forcefully?
• An absent gag reflex (bilateral) is often normal; a unilaterally absent gag reflex is not normal.

• Is the speech "bubbly"? Does the patient have trouble clearing mucus from his cords?

Diseases Affecting Nerves 9 and 10

These diseases may be:

• Central—Brain stem infarct, syringobulbia, glioma, poliomyelitis, and amyotrophic lateral sclerosis

• At the base of the brain—Chronic meningitis, meningioma, aneurysm, acoustic neuroma, and Wegener's granulomatosis

• Peripheral—Perforating injury to the neck, enlarged tracheobronchial nodes, aortic aneurysm, and mediastinal mass lesions

• Miscellaneous—Myasthenia gravis may present with progressive weakness of the voice. The more the patient talks, the weaker the voice gets, with or without dysphagia. Oculopharyngeal dystrophy is sometimes more pharyngeal and less ocular in terms of complaints.

• Pseudobulbar palsy—Can present with abnormalities of speech, chewing and swallowing, but the lesion is not in the ninth or tenth cranial nerve

• Both the ninth and tenth cranial nerves convey some sensation from the external ear, posterior palate, and other areas. Glossopharyngeal neuralgia consists of attacks of severe, lancinating pain of short duration and is commonly induced by swallowing. The pain is in the throat and ear, has the same qualities as tic douloureux, and may be symptomatic of nerve trunk compression (neuroma or an aberrant vessel). Each attack of pain can be accompanied by a transient change in heart rate and rhythm with loss of consciousness (the carotid branch of the glossopharyngeal nerve innervates the carotid sinus).

• The jugular foramen syndrome—Lesion of the ninth, tenth, and eleventh cranial nerves. If the result of intracranial disease, there is usually brain stem compression and long tract signs. If caused by extracranial disease, the cervical sympathetic and twelfth cranial nerves are frequently involved. The responsible lesions are usually primary or metastatic tumor of the skull base, glomus jugulare tumor, meningioma, or epidermoid tumors.

• Polyneuritis cranialis—This disease is of unknown cause. It starts in elderly patients as multiple lower cranial nerve palsies. They are usually thought to have nasopharyngeal carcinoma or metastatic carcinoma at the base of the skull, but they have neither. It sometimes improves spontaneously.

• Diphtheria and botulism toxins—Both can cause bulbar palsy

ELEVENTH NERVE

The eleventh (spinal accessory) nerve is a motor nerve that originates intracranially in the medulla and also in the cervical spinal cord. It is both a cranial nerve and a spinal nerve. It innervates the sternomastoid muscle and the upper portion of the trapezius muscle.

How to Test the Spinal Accessory Nerve

- If you have the patient face you, put your hand on the right side of his head as in Figure 38 A, and ask him to turn to the right against the

resistance of your hands, you will *not* learn anything. You cannot see or feel the left sternomastoid effectively.

- However, if you ask him to turn his head to the right as far as he can, unresisted, and then you attempt to bring the head back to the facing position against his resistance, you will see, as in Figure 38 B, the size of the left sternomastoid and feel the strength of it.
- To test the trapezius, Stand behind the patient. Look at the patient's neck, back, and shoulders. Do they appear to be symmetrical, and are the muscles the same size and bulk on the two sides?
- Hold the upper edge of the muscle between your thumb and fingers and ask him to shrug his shoulders upward toward the ears.
- Compare the speed, size (thickness), and strength of the right and left sides.

Diseases of the Eleventh Cranial Nerve

The jugular foramen lesions mentioned above in the section on the ninth and tenth cranial nerves are important. Others include:

- Lesions in the region of the foramen magnum, upper spinal cord, lower end of the medulla, both extrinsic (neurofibroma) and intrinsic (poliomyelitis), and amyotrophic lateral sclerosis
- Muscular dystrophy, especially myotonic dystrophy, which may present with almost no visible sternomastoid muscle.
- Myasthenia gravis and polymyositis are also important.
- An upper motor neuron lesion in the hemisphere may produce weakness of
  the **ipsilateral sternomastoid** and **contralateral trapezius**. With a **pontine upper motor neuron** lesion the **contralateral sternomastoid** is weak. Although still somewhat controversial, the upper motor neuron respecting the sternomastoid originates either in both hemispheres or, more likely, in the ipsilateral hemisphere and decussates twice, that is, to the opposite pons and back again to the same side of the cord as the hemisphere of origin. The upper motor neuron fibers respecting the trapezius appear to originate in the contralateral hemisphere and decussate only once.

TWELFTH NERVE

The twelfth (hypoglossal) nerve is the motor nerve to the tongue.

How to Examine the Hypoglossal Nerve

1. **Have the patient open her mouth without protruding the tongue.** Look in her mouth. How thick is the tongue? Is it flat, wrinkled, moving, or still? A wasted tongue will appear to be *lower* in the mouth than the normal tongue. Is the midline of the tongue in the midline of the mouth?

2. **Have the patient push her tongue straight out of her mouth.** In some diseases the tongue cannot be protruded beyond the teeth. The tongue normally

comes out in the midline. If one half of the tongue is weak or paralyzed, the tongue will always come out of the mouth *to the weak side,* irrespective of whether it is an upper or lower motor neuron lesion.
In milder degrees of weakness it may be necessary to have the patient push her tongue into her cheek while you hold your finger outside the cheek. Do this on both the right and left sides. Most normal people can extend the tongue from the mouth for about one third to one half its length. The tongue can also be alternatively protruded and withdrawn back into the mouth rapidly. This “trombone” movement of the tongue is normal and becomes slower and abnormal in some diseases. Ask the patient to protrude her tongue and then wiggle it from side to side. When you know how most people do this, you will quickly recognize abnormal tongue movements. Ask the patient to rapidly repeat the sound “la-la-la-la.” Parkinsonism, cerebellar lesions, or weakness and wasting of the tongue will make the sound abnormal.

Diseases of the Twelfth Cranial Nerve

Most bilateral lesions of the tongue are the result of amyotrophic lateral sclerosis. (See also the lower cranial nerves described above.)

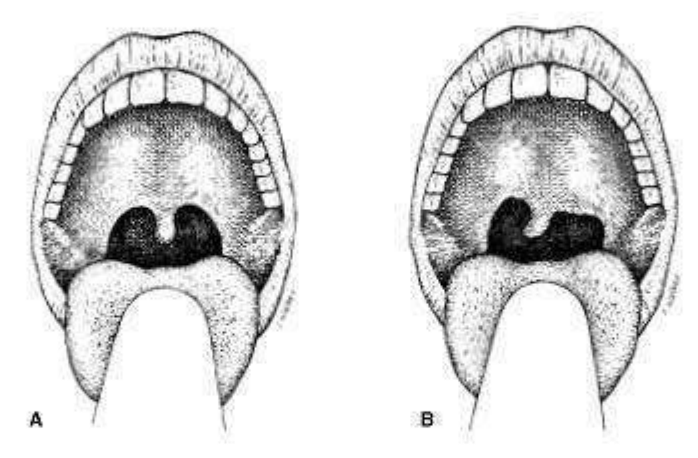


Figure 3.37 A. Normal palatal arches. **B.** Paretic left arch. As the patient says "ah," the midline shifts to the right and the right arch rises and curves, while the left remains lower and straight.

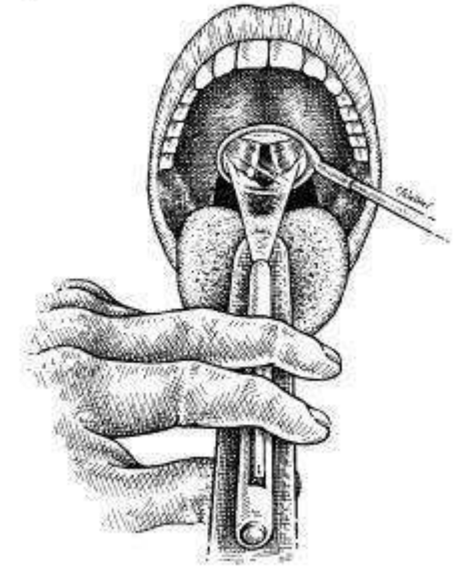


Figure 3.38 To examine the larynx, hold the penlight and tongue blade (taped together) in your left hand and the warm mirror in your right.

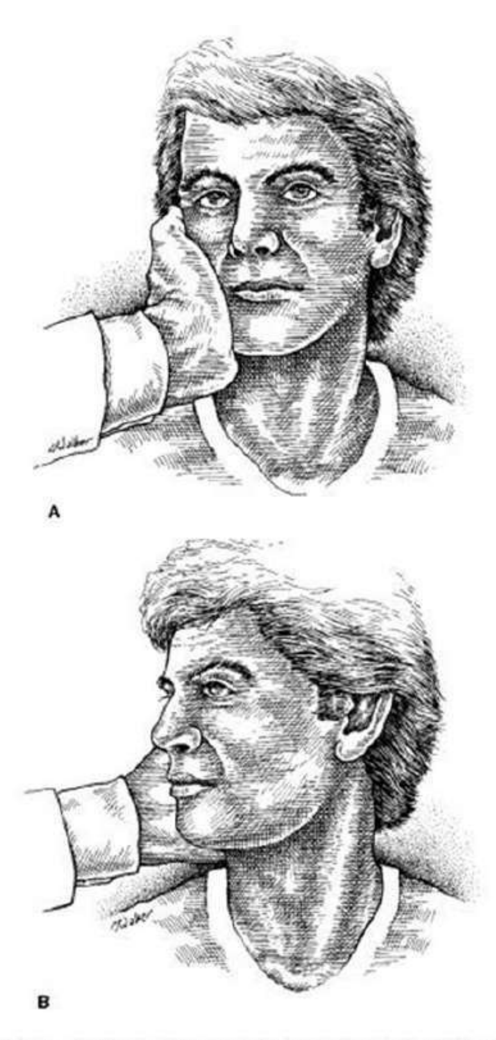


Figure 3.39 **A.** The *wrong* way to examine the left sternomastoid. The patient attempts to turn his head to his right against resistance. **B.** The *correct* way to examine the left sternomastoid. The patient turns his head to the right unresisted. The examiner then attempts to bring the head back to the forward position as the patient resists.



Figure 3.40 To test the strength of the tongue, the patient pushes it into the cheek against the examiner's finger on the right and then on the left.

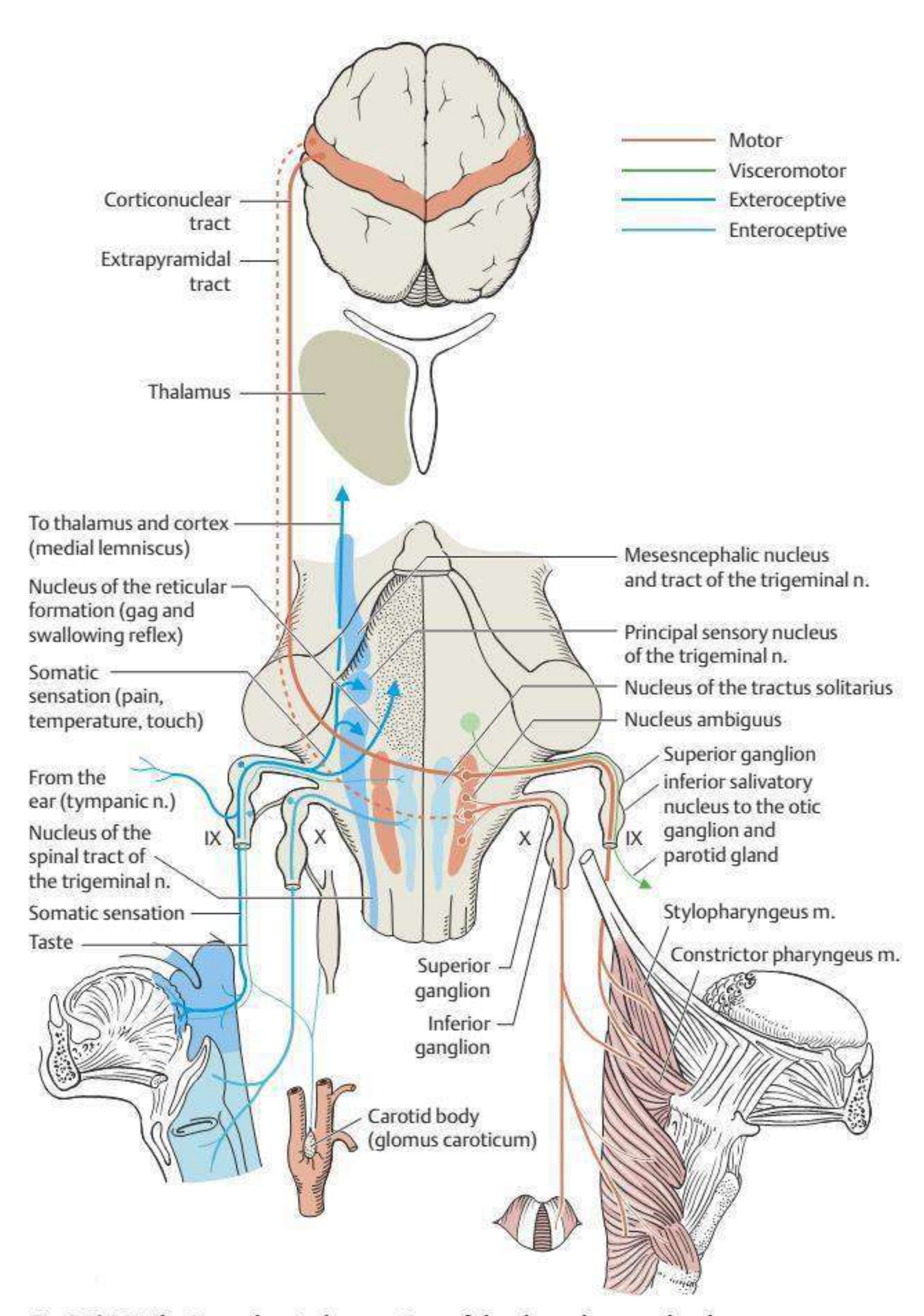


Fig. 3.41 **Distribution and central connections of the glossopharyngeal and vagus nerves**

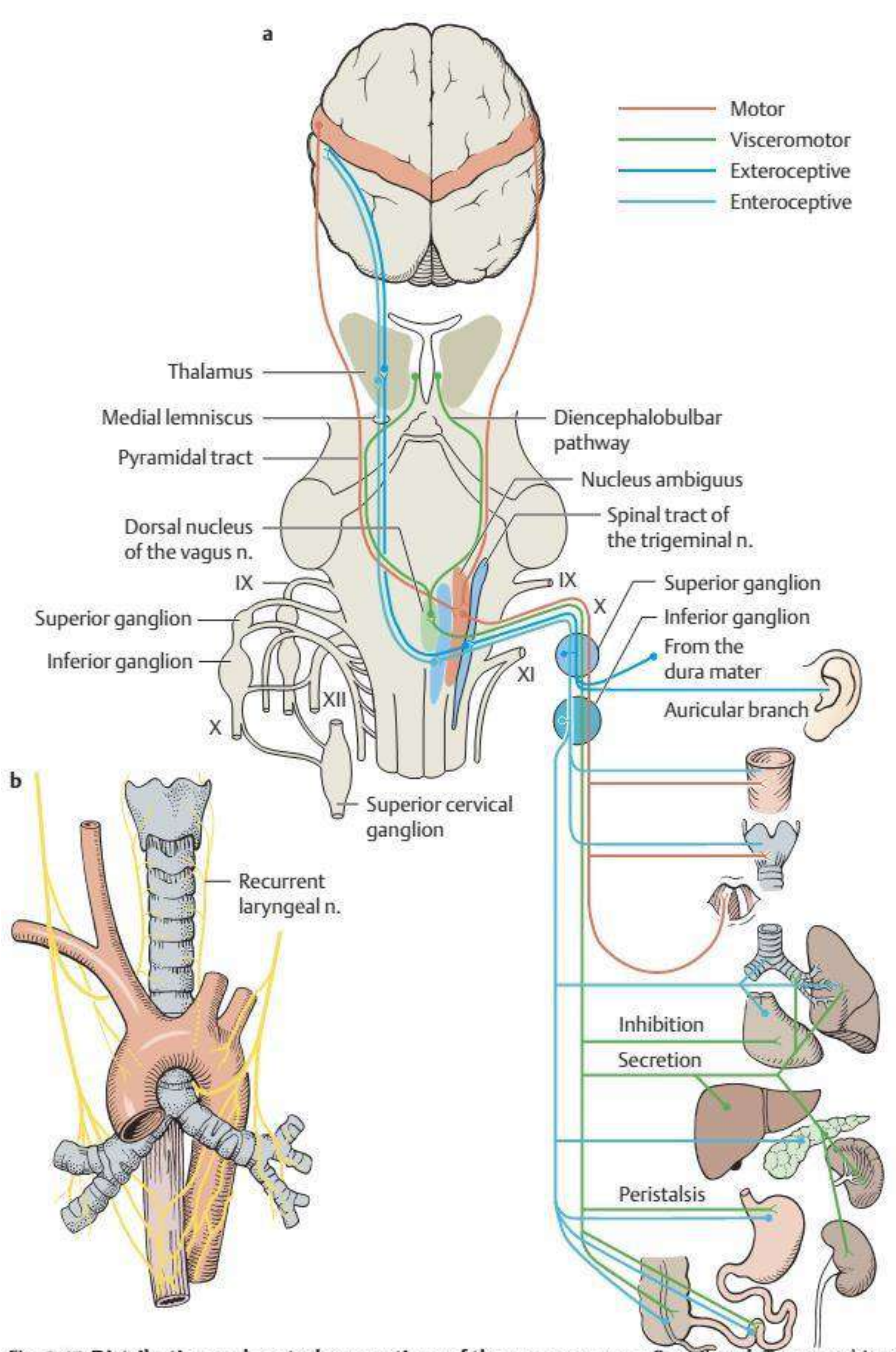


Fig. 3.42 **Distribution and central connections of the vagus nerve. a** Overview. **b** Topographic relations of the recurrent laryngeal nerve.

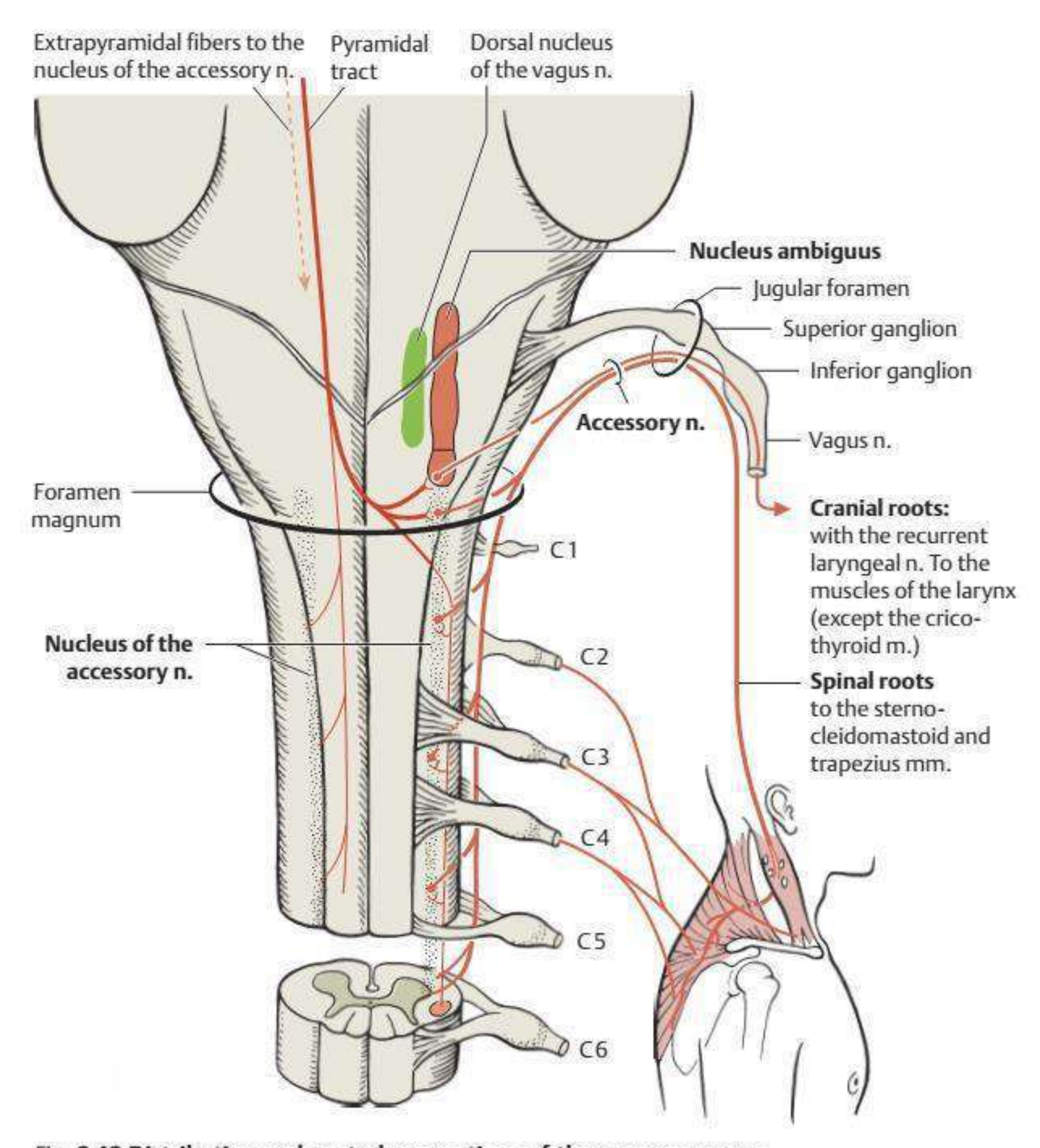


Fig. **3.43 Distribution and central connections of the accessory nerve**

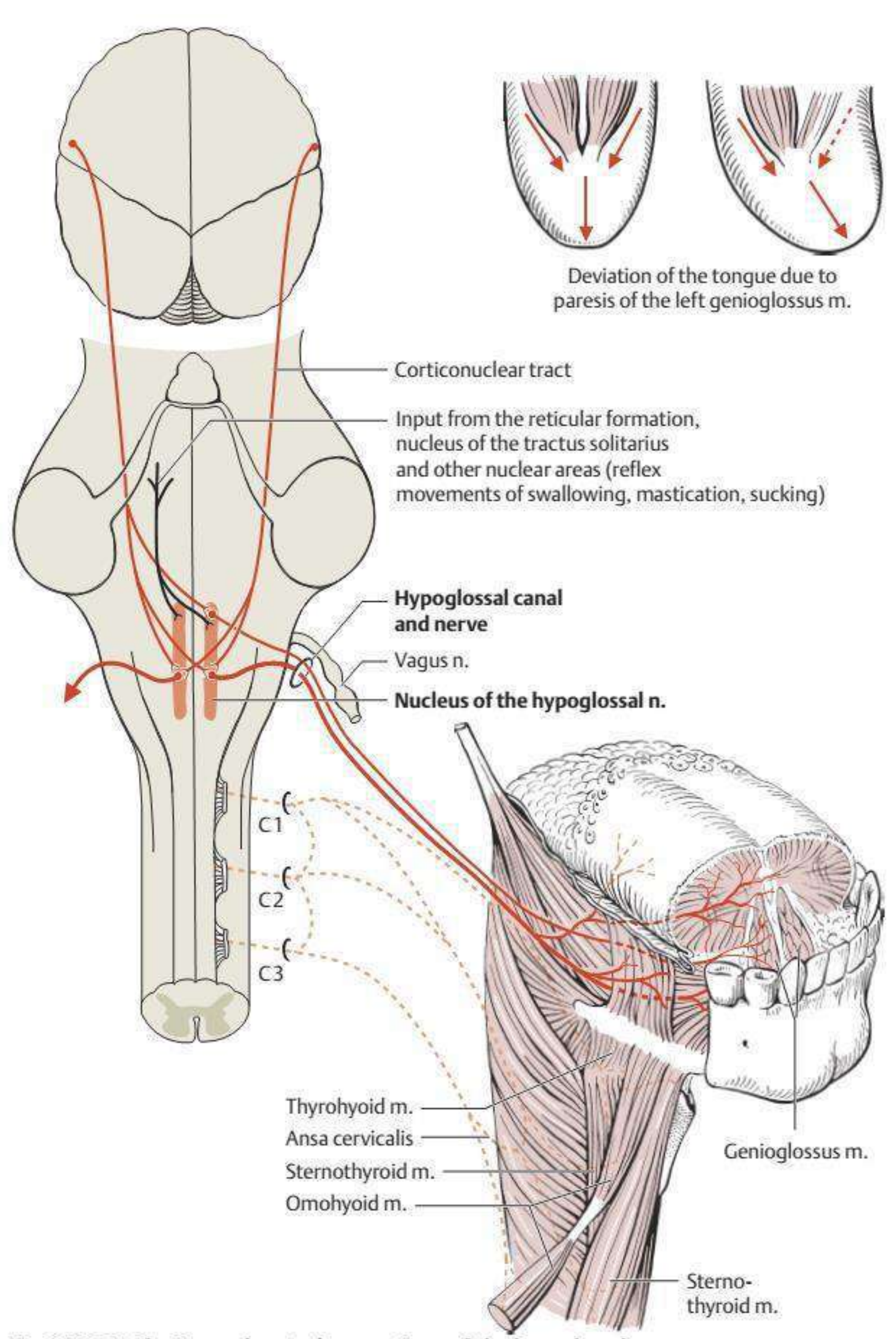


Fig. **3.44 Distribution and central connections of the hypoglossal nerve**

The Role of the Basal Ganglia in the Motor System: Phylogenetic Aspects

The basal ganglia are a part of the motor system. The principal nuclei of the basal ganglia are the **caudate nucleus**, the **putamen**, and the **globus pallidus**, all of which lie in the subcortical white matter of the telencephalon. These nuclei are connected to each other, and to the motor cortex, in complex regulatory circuits. They exert both excitatory and inhibitory effects on the motor cortex. They play an important role in the **initiation** and **modulation of movement** and in the **control of muscle tone.** Lesions of the basal ganglia, and of other, functionally related nuclei, such as the substantia nigra and the subthalamic nucleus, can produce either an excess or a deficiency of movement-related impulses, and/or pathological alterations of muscle tone. The most common disease of the basal ganglia is Parkinson disease, which is characterized by the clinical triad of rigidity, akinesia, and tremor.

Preliminary Remarks on Terminology

The hierarchically uppermost center for the control of movement is the cerebral cortex, whose signals are transmitted by the pyramidal pathway to the motor cranial nerve nuclei and to the anterior horn cells of the spinal cord (**pyramidal system**). A number of other structures in the central nervous system participate in the initiation and modulation of movement. The most important of these "accessory motor centers" are the basal ganglia, a set of subcortical nuclei located within the deep white matter of the telencephalon. The pyramidal system was long regarded as the "major" system for the control of movement, as it provides the most direct and most rapid connection between the cortex and the motor neurons of the brainstem and spinal cord. All other structures playing a role in movement were relegated to the so-called "**extrapyramidal system**." This term is misleading, however, because the pyramidal and extrapyramidal systems do not, in fact, operate separately. Rather, they are subunits of a *single*, integrated motor system and, as such, are closely linked to each other, both structurally and functionally. Thus, there are extensive connections, for example, between the motor cortex and the striatum, an important nucleus within the basal ganglia. The term "extrapyramidal system" is now obsolete and will be used only rarely in this book. Instead, we will speak of normal and abnormal function of the basal ganglia.

The corpus striatum is an important control center for the motor system. We will briefly consider its phylogenetic development in this section in order to make its function and anatomical connections easier to understand. The phylogenetically oldest motor centers in the central nervous system are the spinal cord and the primitive apparatus of the reticular formation in the midbrain tectum. Over the course of phylogeny, the paleostriatum (*globus pallidus*) developed next, and then the neostriatum (*caudate nucleus* and *putamen*), which enlarged in parallel with the cerebral cortex. The neostriatum is particularly well developed in

higher mammals, including humans. As the phylogenetically more recent structures grew larger, the older structures came under their influence to an increasing extent. In phylogenetically older species, the older neural centers are primarily responsible for the maintenance of normal muscle tone and for the more or less automatic control of locomotion. As the cerebral cortex developed, the phylogenetically older motor centers (paleostriatum and neostriatum) came increasingly under the control of the new motor system, i.e., the pyramidal system. While most mammals, including the cat, can still walk without much difficulty after the cerebral cortex is removed, humans are entirely dependent on an intact pyramidal system. Human phylogenetic development has reached the point that the older neural centers can no longer compensate for the functional loss of the new ones. Yet, even in humans, a spastically paralyzed limb can still be seen to make certain involuntary movements, called associated movements, which are generated by the older motor centers.

Components of the Basal Ganglia and Their Connections

Nuclei

The basal ganglia include all of the functionally interrelated nuclei *within* the deep white matter of the telencephalon that are embryologically derived from the ganglionic eminence (anterior portion of the telencephalic vesicle). The major nuclei of the basal ganglia are the *caudate nucleus*, the *putamen*, and part of the *globus pallidus* other nuclei that are considered part of the basal ganglia on embryological grounds are the *claustrum* and the *amygdala*. The amygdala has already been discussed in connection with the limbic system. Like the claustrum, whose function is not precisely known, the amygdala has no direct functional connection to the remainder of the basal ganglia. These two structures will not be discussed any further in this chapter.

The **caudate nucleus** forms part of the wall of the lateral ventricle and, like it, has an arched shape, due to the rotation of the telencephalon during embryonic development. The head of the caudate nucleus forms the lateral wall of the lateral ventricle; its tail forms the roof of the inferior horn of the lateral ventricle in the temporal lobe, extending as far forward as the amygdala, which lies at the anterior end of the inferior horn. The caudate nucleus can therefore be seen in two separate locations on some coronal sections, in the lateral wall of the body of the lateral ventricle as well as in the roof of the inferior horn. The rostral portion (head) of the caudate nucleus is continuous with the putamen.

The **putamen** lies lateral to the globus pallidus (or pallidum, so called because of its relatively pale coloration), covering it like a shell and extending somewhat beyond it both rostrally and caudally. The putamen and globus pallidus are separated by a thin layer of white matter called the medial medullary lamina. The caudate nucleus and putamen are connected by numerous small bridges of gray matter, which are seen as stripes in anatomical sections. These two nuclei together have, therefore, been given the alternative name **corpus striatum**

(striped body), or *striatum* for short. The striation arises during development, when the fibers of the internal capsule grow through the originally uniform basal ganglion.

Globus pallidus. The third major nucleus of the basal ganglia is made up of an internal and an external segment (pars interna and pars externa). Because theglobus pallidus is phylogenetically older than the other nuclei, it is also called the paleostriatum. Part of it is, embryologically speaking, a component of the diencephalon. The putamen and globus pallidus are collectively termed the **lentiform** or **lenticular nucleus** (lens-shaped nucleus).

Associated nuclei. Further nuclei that are closely functionally related to the basal ganglia include two midbrain nuclei—the **substantia nigra** (reciprocally connected to the striatum) and the **red nucleus**—and one diencephalic nucleus, the **subthalamic nucleus** (reciprocally connected to the globus pallidus). The globus pallidus caudally borders the rostral portion (red zone) of the substantia nigra. The pallidum, substantia nigra, and red nucleus contain large amounts of iron. The dark pigmentation of the substantia nigra ("black substance") is due to its high melanin content.

Connections of the Basal Ganglia

The neural connections of the basal ganglia with one another and with other regions of the brain are not yet completely understood. The major afferent and efferent pathways will be described in this section.

Afferent Pathways

Afferent pathways to the corpus striatum. The corpus striatum receives afferent input from extensive areas of the cerebral cortex, particularly the **motor areas of the frontal lobe**, i.e., Brodmann areas 4, 6aα, and 6a. These cortical afferents are derived from projection neurons of the cerebral cortex (pyramidal cells of the fifth layer of the cortex), are *glutamatergic*, run *ipsilaterally*, and are *topically organized*. There are probably no reciprocal fibers running from the corpus striatum back to the cortex. A further point-to-point afferent input to the corpus striatum is derived from the **centromedian nucleus of the thalamus**, and is probably excitatory. This afferent pathway transmits impulses from the cerebellum and the midbrain reticular formation to the striatum. The **substantia nigra** sends *dopaminergic* afferent fibers to the striatum, whose loss is the cause of Parkinson disease (see below). Finally, the striatum also receives a *serotonergic* input from the **raphe nuclei**.

Other afferent pathways. The globus pallidus derives its major afferent input from the corpus striatum and receives no direct afferent fibers from the cerebral cortex. Cortically derived afferent fibers do, however, travel to the substantia nigra, red nucleus, and subthalamic nucleus.

Efferent Pathways

Efferent pathways of the co rpus striatum. The major efferent projections of the corpus striatum go to the **external** and **internal segments of the globus pallidus**. Further efferent fibers travel to the pars compacta and pars reticulata

of the **substantia nigra**. The cells of origin of the striatal efferent fibers are GABAergic spiny neurons, the most common cell type in the striatum.

Efferent pathways of the globus pallidus. The major contingent of efferent fibers runs to the **thalamus**, which, in turn, projects to the cerebral cortex, completing a feedback loop. The **functional interpretation** of the afferent and efferent projections of the basal ganglia requires consideration of the particular neurotransmitter substances and receptors involved, and of the types of neurological deficit that are produced when certain pathways cease to function normally. Thus, Parkinson disease is characterized by degeneration of the dopaminergic neurons of the substantia nigra that project to the corpus striatum. The clinical deficits observed in Parkinson disease provide a clue to the probable functions of the nigrostriatal system in normal individuals.

Participation of the Basal Ganglia in Regulatory Circuits

The basal ganglia and their afferent and efferent connections are integral parts of complex regulatory circuits that excite and inhibit the neurons of the motor cortex. Neural transmission within these circuits can be characterized in terms of the anatomical course along which the impulses travel, as well as the particular neurotransmitters and receptors that are involved at each synapse.One of the more important circuits conveys impulses along two separate paths from the cortex, via the corpus striatum, to the globus pallidus, and then to the thalamus and back to the cortex

Cortico-striato-pallido-thalamo-cortical pathway. The motor and sensory cortex sends a topographically organized projection to the *striatum* that uses the excitatory neurotransmitter, glutamate. Beyond the striatum, the basal ganglionic circuit splits into two parts, which are known as the direct and indirect pathways.

Direct pathway. The direct pathway is GABAergic and runs from the striatum to the *internal pallidal segment*. Substance P is used as a co-transmitter. From the pallidum, the pathway proceeds to the glutamatergic projection neurons of the *thalamus*, which complete the loop *back to the cerebral cortex*

Indirect pathway. The indirect pathway, which uses the neurotransmitters GABA and enkephalin, runs from the striatum to the *external pallidal segment*. From this point, a further GABAergic projection proceeds to the *subthalamic nucleus*, which, in turn, sends a glutamatergic projection to the *internal pallidal segment*. The further course of the indirect pathway is identical to that of the direct pathway, i.e., *from the thalamus back to the cerebral cortex*. It follows from the combination of inhibitory and excitatory neurotransmitters used by these two pathways that the overall effect of stimulation of the direct pathway on the cerebral cortex is excitatory, while that of stimulation of the indirect pathway is inhibitory. The dopaminergic projection from the substantia nigra (pars compacta) plays a modulating role in this system.

Function and Dysfunction of the Basal Ganglia

Normal functions of the basal ganglia .

The basal ganglia participate in many motor processes, including the expression of emotion, as well as in the integration of sensory and motor impulses and in cognitive processes. The basal ganglia carry out their motor functions indirectly through the influence they exert on the premotor, motor, and supplementary areas of the cerebral cortex. The major functional roles of the basal ganglia concern the **initiation** and **facilitation** of voluntary movement, and the simultaneous suppression of unwanted or involuntary influences that might disturb the smooth and effective execution of movement. Moreover, the basal ganglia apparently use proprioceptive feedback from the periphery to compare the movement patterns or programs generated by the motor cortex with the movements that are actually initiated, so that movement is subject to ongoing refinement by a continuous servo-control mechanism.

Typical deficits. Lesions of the basal ganglia can produce complex movement disorders and cognitive disturbances of various types depending on their site and extent. Clinical disorders involving the basal ganglia may present with a deficiency of movement (**hypokinesia**) or an excess of movement (**hyperkinesia, chorea, athetosis, ballism**). **Abnormalities of muscle tone** commonly accompany abnormalities of the above two types, but can also be the predominant or sole manifestation of basal ganglia dysfunction (**dystonia**). *Wilson disease* is a good example of a basal ganglia disorder, where a combination of all of the above manifestations can be seen because of variable and diffuse affection of the different nuclei and subsystems. In the remainder of this chapter, we will discuss the major disorders that mainly affect one particular subsystem of the basal ganglia.

Clinical Syndromes of Basal Ganglia Lesions

Parkinsonism

Etiology and pathogenesis. In **idiopathic Parkinson disease**, the dopaminergic nigrostriatal projection degenerates (see above). Consequently, the GABAergic activity of the striatal neurons is enhanced, and there is thus an excess of activity in the indirect basal ganglia loop. At the same time, the subthalamic nucleus also shows increased activity and thus excessively inhibits the glutamatergic neurons of the thalamus. The overall effect is *net inhibition at the output of the basal ganglia loop* and, therefore, *reduced activation of cortical motor areas.*

A characteristic neuropathological hallmark of the disease is intracytoplasmic inclusion bodies called *Lewy bodies*. A major component of Lewy bodies is α-synuclein. It is not yet known what role this protein plays, if any, in the pathogenesis of sporadic (idiopathic) Parkinson disease. However, in **familial forms** of Parkinson disease, which represent a small minority of cases, mutations in several different genes have been found to cause disease. Interestingly, mutations are also found in α-synuclein, suggesting a direct pathological role in the degeneration of dopaminergic neurons. Familial forms usually show earlier onset of disease and specific clinical symptoms.

In addition to idiopathic Parkinson disease, a neurodegenerative condition, there are also **symptomatic forms of parkinsonism** that are caused by structural/inflammatory lesions of the central nervous system, or by toxic influences. Parkinsonism can thus be produced, for example, by medications (neuroleptics, antiemetics, calcium antagonists, reserpine-containing antihypertensive agents) as well as by encephalitis, ischemic lesions, intoxications, and metabolic disturbances. If typical parkinsonian manifestations are seen together with other neurological deficits suggesting dysfunction of other central nervous structures beyond the basal ganglia, a **Parkinson-plus syndrome** is said to be present. There are a number of distinct Parkinson-plus syndromes. For example, parkinsonism, vertical gaze palsy, and marked nuchal rigidity make up the characteristic clinical triad of *Steele-Richardson-Olszewski syndrome*, also known as *progressive supranuclear palsy*. On the other hand, severe autonomic dysfunction, postural instability, and deficits involving other components of the central nervous system (e. g., pyramidal tract signs) are seen in *multiple system atrophy*.

Clinical manifestations. Loss of dopaminergic afferents in the striatum leads to reduced voluntary movements (**hypokinesia**), continually elevated, waxy muscle tone (**rigidity**), and oscillating movements at a frequency of 46 Hz when the limbs are held at rest (resting **tremor**).

Parkinson disease has **three clinical subtypes** that are defined by the motor manifestations that predominate in each type:

- Patients with the **akinetic-rigid** type of Parkinson disease can be recognized at an early stage by their increasing poverty of movement, including a *lack of accessory movements of the arms*, slow shuffling gait, a lack of facial expression (*hypomimia*), and a characteristic *stooped posture*. Some patients initially complain of shoulder stiffness ("frozen shoulder"), which may prompt erroneous referral to an orthopedist before the progressive course of the disease has revealed the true diagnosis.
- Patients with **tremor-dominant** Parkinson disease suffer mainly from the low-frequency rest tremor, which—like the other motor manifestations—is often unilateral at the onset of disease. Parkinsonian tremor is often of the pill-rolling type (see Case Presentation 1). Patients with **mixed-type** Parkinson disease show a more or less equal manifestation of akinesia, rigidity, and tremor.

Ballism and Dystonia

Ballism. This rare movement disorder is caused by lesions of the subthalamic nucleus. It leads to large-amplitude flinging/throwing movements of the limbs, proceeding from the proximal joints. In the vast majority of cases it arises on one side only (hemiballism) contralateral to the lesion.

Dystonia is characterized by involuntary, long-lasting muscle contractions that produce bizarre movements and contorted postures of the limbs. Like many other types of movement disorders caused by basal ganglia disease, dystonia

worsens with mental concentration or emotional stress and improves during sleep. During the intervals when dystonia is absent, the muscle tone on passive movement of the affected limbs tends to be decreased.

Ballism and Dystonia

Ballism. Thisraremovementdisorderiscausedbylesionsofthesubthalamicnucleus. It leads to large-amplitude flinging/throwing movements of the limbs, proceedingfromtheproximaljoints.Inthevastmajorityofcasesitarisesonone side only (hemiballism) contralateral to the lesion.

Dystonia is characterized by involuntary, long-lasting muscle contractions that produce bizarre movements and contorted postures of the limbs. Like many other types of movement disorders caused by basal ganglia disease, dystonia worsens with mental concentration or emotional stress and improves during sleep. During the intervals when dystonia is absent, the muscle tone on passive movement of the affected limbs tends to be decreased.

Cerebellum

The cerebellum is a central organ for **fine motor control**. It processes information from multiple sensory channels (particularly vestibular and proprioceptive), together with motor impulses, and modulates the activity of motor nuclear areas in the brain and spinal cord. **Anatomically**, the cerebellum is made up of **two hemispheres** and the **vermis** that lies between them. It is connected to the brainstem by **the three cerebellar peduncles**. An anatomical section reveals the cerebellar cortex and the underlying white matter, in which the deep cerebellar nuclei are embedded. The **cerebellar cortex** is primarily responsible for the integration and processing of afferent impulses. It projects to the **deep cerebellar nuclei**, which then emit most of the efferent fibers that leave the cerebellum. **Functionally** (and phylogenetically), the cerebellum is divided into three components: the vestibulocerebellum, spinocerebellum, and cerebrocerebellum. The **vestibulocerebellum** is phylogenetically oldest. It receives afferent input mainly from the vestibular organ, and its function is to regulate balance. The **spinocerebellum** mainly processes proprioceptive impulses from the spinocerebellar pathways and controls stance and gait. The youngest component of the cerebellum, the **cerebrocerebellum**, has a close functional relationship with the motor cortex of the telencephalon and is responsible for the smooth and precise execution of all finely controlled movements. **Cerebellar lesions** manifest themselves clinically with disturbances of movement and balance.

Surface Anatomy

The cerebellum lies in the *posterior fossa*. Its superior surface is covered by the *tentorium cerebelli*, a tentlike double fold of the dura mater that separates the cerebellum from the cerebrum. The **surface** of the cerebellum, unlike that of the cerebrum, displays numerous small, horizontally running convolutions (*folia*), which are separated from each other by *fissures*. The narrow central portion of

the cerebellum connecting the two hemispheres on either side is called the *vermis* because of its fancied resemblance to a worm.

A view of the cerebellum from below reveals the upper portion of the fourth ventricle lying between the cerebellar peduncles. The fourth ventricle communicates with the subarachnoid space through a single *median aperture* (foramen of Magendie) and two *lateral apertures* (foramina of Luschka). Caudal to the inferior and middle cerebral peduncles, there is a structure on either side called the *flocculus*; the two flocculi are connected across the midline through a portion of the vermis called the *nodulus*. Together, these structures constitute the *flocculonodular* lobe. The subdivisions of the cerebellar vermis and hemispheres were given individual names by the old anatomists (culmen, declive, etc.), although they have little functional significance and are generally not clinically relevant. Today, it is more common to distinguish **three major components of the cerebellum** on phylogenetic and functional grounds:

The **archicerebellum** (phylogenetically oldest portion of the cerebellum) is intimately related to the vestibular apparatus. It receives most of its afferent input from the vestibular nuclei of the brainstem and is thus also called the **vestibulocerebellum**. Anatomically, it consists mainly of the flocculus and nodulus (*flocculonodular lobe*).

The **paleocerebellum** (next oldest portion of the cerebellum, after the archicerebellum) receives most of its afferent input from the spinal cord and is, therefore, also called the **spinocerebellum** (the term we will use in the following sections). It consists of the culmen and central lobule of the *anterior lobe* of the vermis, as well as the uvula and pyramid of its *inferior lobe,* and the paraflocculus. One can state, as a mild simplification, that the spinocerebellum is composed of most of the vermis and paravermian zone (pars intermedialis).

The **neocerebellum** (youngest portion of the cerebellum) is its largest part. Its phylogenetic development occurred together with the expansion of the cerebrum and the transition to an upright stance and gait. It is formed by the two cerebellar hemispheres and has an intimate functional connection to the cerebral cortex, which projects to it by way of the pontine nuclei. Thus, the neocerebellum is also termed the pontocerebellum or **cerebrocerebellum**, as we will call it in the following sections.

Internal Structure

Although the cerebellum accounts for only about 10% of the brain by weight, it contains more than 50% of all the brain’s neurons. The neurons of the cerebellum are located in the gray matter of the highly convoluted cerebellar cortex and in the four deep cerebellar nuclei on either side (see below).

Cerebellar Cortex

The cerebellar cortex is composed of three layers. Proceeding from the outermost inward, these layers are:

Molecular layer (stratum moleculare). This layer consists mainly of cellular processes,ofwhichthemajorityaregranulecellaxons— *parallel f ibers*,seebelow—

and *Purkinje cell dendrites.* A few neurons are found among the fibers (stellate cells, basket cells, Golgi cells), which function as inhibitory interneurons.

Pukinje cell layer (stratum ganglionare). This thin layer contains nothing but the large cell bodies of the Purkinje cells, arranged side by side in rows. The elaborate, highly branched dendritic trees of these cells are directed outward into the molecular layer, where the dendritic tree of each individual Purkinje cell lies in a plane perpendicular to the long axis of the folium. The Purkinje cell axons are the only efferent fibers leaving the cerebellar cortex. They project mainly to the deep cerebellar nuclei and release the inhibitory neurotransmitter GABA (γ-aminobutyric acid). Efferent fibers from the cortex of the vestibulocerebellum bypass the deep cerebellar nuclei and project directly to sites outside the cerebellum.

Granule cell layer (stratum granulosum). This layer consists almost entirely of the densely packed cell bodies of the small granule cells, which account for more than 95% of all cerebellar neurons. The axons of these cells are mainly found in the molecular layer, where they travel along individual folia as parallel fibers and form synapses with the perpendicularly oriented dendritic trees of the Purkinje cells (approximately 200.000 parallel fibers form synapses with a single Purkinje cell). The cerebellar granule cells are glutamatergic and are the only neurons of the cerebellar cortex that exert an excitatory influence on their target cells.

Afferent Input to the Cerebellar Cortex

The afferent input to the cerebellar cortex is mainly derived from the *ipsilateral vestibular nuclei* (a small part, in fact, comes directly from the *vestibular organ,* without any intervening synaptic relay), the *ipsilateral spinal cord,* the *contralateral pontine nuclei* (and thus, indirectly, from the contralateral cerebral cortex), and the *contralateral olivary nuclear complex* in the medulla (olive, for short). The olivary fibers are the so-called **climbing fibers**, which terminate on the Purkinje cells of the cerebellar cortex, climbing up their dendritic trees like ivy. All other afferent fibers terminate as **mossy fibers** on the granule cells of the cerebellar cortex, which then relay further impulses along their axons (parallel fibers of the molecular layer) to the Purkinje cell dendrites. Both mossy fibers and climbing fibers give off important collaterals to the deep cerebellar nuclei on their way to the cortex. In view of the fact that both the mossy fibers and the granule cells (and thus the overwhelming majority of synapses in the cerebellum) are glutamatergic, it is not surprising that the **administration of glutamate antagonists** causes a marked worsening of cerebellar function in patients with cerebellar lesions.

Cerebellar Nuclei

A horizontal section of the cerebellum reveals four deep nuclei within each cerebellar hemisphere (see Fig. 5.**1**). The **fastigial nucleus** (“roof nucleus”) is found most medially, in the roof of the fourth ventricle. It receives most of its *afferent* fibers from the Purkinje cells of the flocculonodular lobe

(vestibulocerebellum). Its *efferent* fibers travel directly to the vestibular nuclei (*fastigiobulbar tract*) (Fig. 5.**1**) or cross to the opposite side of the cerebellum and then continue to the reticular formation and the vestibular nuclei (*uncinate fasciculus*). Lateral to the fastigial nucleus, one finds two smaller nuclei, the **globose nucleus** (usually divided into two or three subnuclei) and the **emboliform nucleus**. Both of these nuclei receive *afferent* input from the cortex of the paravermian zone and vermis (spinocerebellum) and send *efferent* fibers to the contralateral red nucleus (Fig. 5.**1**). The largest of the cerebellar nuclei, the **dentate nucleus**, occupies a lateral position in the deep white matter of each cerebellar hemisphere. Its *afferent* input comes mainly from the cortex of the cerebellar hemispheres (cerebrocerebellum), and, to a lesser extent, from the cortex of the paravermian zone. Its *efferent* fibers travel by way of the superior cerebellar peduncle to the contralateral red nucleus and thalamus (ventral lateral nucleus, VL) (Fig. 5.**1**). The thalamus is the site of a synaptic relay, with further projection to the motor areas of the cerebral cortex (Brodmann areas 4 and 6).

Afferent and Efferent Projections of the Cerebellar Cortex and Nuclei

Synaptic transmission *within* the cerebellum follows a uniform scheme: the cerebellar afferent pathways project to the cerebellar cortex and, through collateral fibers, to the deep cerebellar nuclei. In the cortex, afferent information is processed in a complex polysynaptic pathway that eventually converges onto the Purkinje cells. The Purkinje cells, in turn, transmit the results of this processing to the deep cerebellar nuclei, in the form of inhibitory, GABAergic impulses. In the deep nuclei, integrative processing of both primary information (from the collateral fibers of the cerebellar afferent pathways) and modulated information (from the Purkinje cells/from the cortex) takes place and the result is then transmitted, by way of cerebellar efferent fibers, to the targets of the cerebellar projections.

Connections of the Cerebellum with Other Parts of the Nervous System

All sensory modalities that are important for orientation in space (vestibular sense, touch, proprioception, vision, and hearing) convey information to the cerebellum. The cerebellum receives input from widely diverse sensory areas of the nervous system by way of the three cerebellar peduncles, and sends its output by way of the deep cerebellar nuclei to all motor areas. This section concerns the many afferent and efferent connections of the cerebellum and their distribution among the three cerebellar peduncles. The more important pathways are shown schematically in Fig. 5.**1**.

Inferior Cerebellar Peduncle

The inferior cerebellar peduncle (restiform body) contains the following **afferent** pathways:

- Fibers from the *vestibulocochlear nerve* and the *vestibular nuclei* to the flocculonodular lobe and fastigial nucleus (Fig. 5.**1**).
- Axons from the contralateral olive in the *olivocerebellar tract,* which continue as climbing fibers to the dendrites of the Purkinje cells of all

areas of the cerebellar cortex (the inferior olivary nucleus projects mainly to the cerebrocerebellum, while the accessory olivary nuclei project mainly to the vestibulo- and spinocerebellum).

- The *posterior spinocerebellar tract*, whose fibers arise in the neurons of the nucleus dorsalis (thoracic nucleus or Clarke's column) at the base of the posterior horn of the spinal gray matter; this tract mainly conveys impulses from the muscle spindles of the lower limbs and trunk to the paravermian zone of the anterior and posterior lobes.
- A pathway arising in neurons of the cervical spinal cord above the level of the thoracic nucleus, which ascends in the lateral portion of the fasciculus cuneatus and undergoes a synaptic relay in the *accessory cuneate nucleus* of the medulla; this pathway accompanies the posterior spinocerebellar tract on its way into the cerebellum.
- Fibers from the reticular formation (not shown in Fig. 5.**1**).

The inferior cerebellar peduncle contains the following *efferent* pathways:

- The *fastigiobulbar tract* (largest efferent pathway of the inferior cerebellar peduncle) to the vestibular nuclei; this tract closes a vestibulocerebellar regulatory feedback loop through which the cerebellum influences the motor function of the spinal cord.
- Fibers from the fastigial nucleus to the reticular formation (*cerebelloreticular tract*) and from the dentate nucleus to the olive (*cerebello-olivary tract*).

Middle Cerebellar Peduncle

The middle cerebellar peduncle (brachium pontis) exclusively contains **afferent fibers**, of the following types: The *pontocerebellar tract* decussates in the pons and then travels in a thick bundle, by way of the middle cerebellar peduncle, to the cerebellar hemispheres. These fibers originate in the basal pontine nuclei and are thus the continuation, after a synaptic relay, of the corticocerebellar projections, which are derived from all of the lobes of the cerebrum, but in greatest number from the frontal lobe. The fibers cross the midline as soon as they emerge from the relay nuclei in the basis pontis. Further afferent fibers from the monoaminergic raphe nuclei travel by way of the middle cerebellar peduncle to the cerebellum.

Superior Cerebellar Peduncle

Efferent pathways. The superior cerebellar peduncle (brachium conjunctivum) contains most of the **cerebellar efferent fibers**. These fibers originate in the deep cerebellar nuclei and project mainly to the following structures:

- The contralateral thalamus ventral lateral and centromedian nuclei,
- The contralateral red nucleus
- The reticular formation

Efferent fibers to the thalamus . Efferent fibers in the superior cerebellar peduncle traveling to the thalamus arise mainly in the dentate nucleus

(cerebrocerebellum). After a synaptic relay in the thalamus, further fibers ascend to the motor and premotor cerebral cortex, which, in turn, projects back to the pontine nuclei by way of the corticopontine tract. A long regulatory loop is thus created, traveling from the cerebral cortex to the pontine nuclei, cerebellar cortex, dentate nucleus, thalamus, and finally back to the cortex (Figs 5.**1** and 5.**2**).

Efferent fibers to the red nucleus and reticular formation. A further regulatory circuit comprises the so-called triangle of Guillain and Mollaret, traveling from the red nucleus by way of the central tegmental tract to the olive, then to the cerebellum and back to the red nucleus (Fig. 5.**3**). The cerebellum influences spinal motor function by way of fibers traveling from the red nucleus and reticular formation down into the spinal cord .

Afferent pathways. One of the few afferent pathways in the superior cerebellar peduncle is the *anterior spinocerebellar tract*, which terminates in the same area (spinocerebellum) as the posterior spinocerebellar tract. Both convey proprioceptive impulses from the periphery, i.e., from muscle spindles, Golgi tendon organs, and joint receptors. Fibers from the tectum travel to the cerebellar vermis in the *tectocerebellar tract*, which occupies a medial position in the superior cerebellar peduncle, at its transition to the superior medullary velum. These fibers convey auditory information from the inferior colliculi, and probably also visual information from the superior colliculi.

Topography of Cerebellar Afferent Pathways

Each half of the cerebellum is responsible for motor function on the *ipsilateral* half of the body. Some of the efferent fiber systems are doubly crossed: thus, the cerebellorubral tract crosses the midline as soon as it enters the brainstem from behind, and the rubrospinal tract crosses the midline again just after its origin from the red nucleus (in the decussation of Forel). Similarly, the cerebellothalamic fibers travel from one side of the cerebellum to the opposite side of the thalamus and then proceed to the ipsilateral cerebral cortex, whose efferent fibers enter the pyramidal tract and decussate once more before they reach the spinal cord on the original side.

Cerebellar Function and Cerebellar Syndromes

Three important points must be grasped for a proper understanding of cerebellar function:

- The cerebellum receives a very large amount of general and special sensory input, but does not participate to any significant extent in conscious perception or discrimination.
- Although the cerebellum influences motor function, cerebellar lesions do not produce paralysis.
- The cerebellum is unimportant for most cognitive processes but nonetheless plays a major role in motor learning and memory.

Essentially, the cerebellum is a coordination center that **maintains balance** and **controls muscle tone** through regulatory circuits and complex feedback

mechanisms, and **assures the precise**, **temporally well-coordinated execution of all directed motor processes**. Cerebellar coordination of movement occurs unconsciously. The individual components of the cerebellum (vestibulocerebellum, spinocerebellum, and cerebrocerebellum) have different functions in the coordination of movement. These particular functions can be determined from experimental studies in animals on the one hand, and from clinical studies of patients with cerebellar lesions on the other. The constellations of signs and symptoms accompanying cerebellar disease that will be described here are seldom observed in pure form, both because it is rare for only one of the functional components of the cerebellum to be affected in isolation, and because slowly expanding processes (such as benign tumors) may induce functional compensation. Other portions of the brain can apparently assume some of the functions of the cerebellum, if necessary. Yet, if the disturbance affects not just the cerebellar cortex but also the deep cerebellar nuclei, only minimal recovery is likely to occur. This being said, it is still best, from the didactic point of view, to consider the functions and typical clinical syndromes of each of the three parts of the cerebellum separately.

Vestibulocerebellum

Function. The vestibulocerebellum receives impulses from the vestibular apparatus carrying information about the position and movements of the head. Its efferentoutputinfluencesthemotorfunctionoftheeyesandbodyinsuchaway that equilibrium can be maintained in all positions and with any movement.

Synaptic connections. The following reflex arcs participate in the maintenance of equilibrium (balance). From the vestibular organ, impulses travel both directly and indirectly (by way of the vestibular nuclei) to the vestibulocerebellar cortex, and onward to the fastigial nucleus. The vestibulocerebellar cortex transmits impulses back to the vestibular nuclei, as well as to the reticular formation; from these sites, the *vestibulospinal* and *reticulospinal* tracts and the *medial longitudinal fasciculus* enter the brainstem and spinal cord to control spinal motor and oculomotor function (Fig. 5.**1**). These reflex arcs assure stability of stance, gait, and eye position and enable the fixation of gaze.

Lesions of the Vestibulocerebellum

Functional impairment of the flocculonodular lobe or fastigial nucleus renders the patient less capable of orienting himself or herself in the Earth's gravitational field, or of keeping his or her gaze fixed on a stationary object when the head is moving.

Dysequilibrium. The patient has difficulty standing upright (**astasia**) and walking (**abasia**), and the gait is broad-based and unsteady, resembling the gait of a drunken individual (**truncal ataxia**). Heel-to-toe walking can no longer be performed. The unsteadiness is not due to a deficiency of proprioceptive impulses reaching consciousness, but rather to faulty coordination of the musculature in response to gravity.

Oculomotor disturbances, nystagmus. Cerebellar disturbances of oculomotor function are manifest as an impaired ability to hold one's gaze on a stationary or moving target (lesions of the flocculus and paraflocculus). The result is **saccadic pursuit movements** and **gaze-evoked nystagmus:** if the patient tries to follow a moving object with his or her eyes, *square-wave jerks* can be observed, i.e., the amplitude of the microsaccades that normally occur in ocular pursuit is abnormally increased, so that they become visible to the examiner. Gaze evoked nystagmus is more prominent when the eyes move toward the side of the cerebellar lesion and diminishes somewhat if the gaze is held to that side; if the eyes are then brought back to the midline, nystagmus in the opposite direction may be seen (*rebound nystagmus*). Lesions of the vestibulocerebellum may impair the patient's ability to suppress the vestibulo-ocular reflex (VOR, p. 191), in which turning the head produces saccadic jerks of the eyes. A healthy individual can suppress this reflex by fixing the gaze upon an object, but a patient with a vestibulocerebellar lesion cannot (**impaired suppression of the VOR by fixation**). Furthermore, lesions of the nodulus and uvula impair the ability of the VOR (rotatory nystagmus) to habituate and may lead to the appearance of *periodic alternating nystagmus* that changes directions every 24 minutes. Cerebellar lesions can also produce various types of **complex nystagmus**, such as opsoclonus (rapid conjugate movements of the eyes in multiple planes) or *ocular flutter* (opsoclonus in the horizontal plane only), whose precise localization has not yet been determined.

Spinocerebellum

Function. The spinocerebellum controls muscle tone and coordinates the actions of antagonistic muscle groups that participate in stance and gait. Its efferent output affects the activity of the anti-gravity muscles and controls the strength of forces induced by movement (e. g., inertia and centrifugal force).

Connections. The cortex of the spinocerebellum receives its afferent input from the spinal cord by way of the *posterior spinocerebellar tract*, the *anterior spinocerebellar tract*, and the *cuneocerebellar tract* (from the accessory cuneate nucleus). The cortex of the paravermian zone mainly projects to the *emboliform and globose nuclei*, while the vermian cortex mainly projects to the *fastigial nucleus.* The efferent output of these nuclei then proceeds through the *superior cerebellar peduncle* to the *red nucleus* and the *reticular formation*, from which modulating impulses are conveyed over the *rubrospinal, rubroreticular, and reticulospinal tracts* to the spinal motor neurons (Fig. 5.**1**). Each half of the body is served by the *ipsilateral* cerebellar cortex, but there is no precise somatotopic arrangement. Recent studies suggest that the neural organization of the cerebellar cortex resembles a patchwork rather than an exact somatotopic map. Some of the efferent output of the emboliform nucleus travels by way of the thalamus to the motor cortex—mainly the portion of it that controls the proximal musculature of the limbs (pelvic and shoulder girdles) and the trunk. By this

means, the spinocerebellum also exerts an influence on *voluntary*, *directed movements* of these muscle groups.

Lesions of the Spinocerebellum

The major manifestations of lesions of the cerebellar vermis and paravermian zone are as follows. Lesions of the **anterior lobe and of the superior portion of the vermis in and near the midline** produce ataxia of stance and gait. The gait ataxia (abasia) produced by such lesions is worse than the ataxia of stance (astasia). Affected patients suffer from a **broad-based**, **unsteady gait** that deviates to the side of the lesion, and there is a **tendency to fall to that side**. The ataxia of stance is revealed by the Romberg test: when the patient stands with eyes closed, a gentle push on the sternum causes the patient to sway backwards and forwards at a frequency of 23 Hz. If the lesion is strictly confined to the superior portion of the vermis, the fingernose test and the heel-kneeshin test may still be performed accurately.

Lesions of the inferior portion of the vermis produce an **ataxia of stance** (astasia) that is more severe than the ataxia of gait. The patient has difficulty sitting or standing steadily, and, in the Romberg test, sways slowly back and forth, without directional preference.

Cerebrocerebellum

Connections. The cerebrocerebellum receives most of its neural input indirectly from extensive portions of the cerebral cortex, mainly from *Brodmann areas 4 and 6* (the motor and premotor cortex) via the *corticopontine tract* (Fig. 5.**2**), but also, to a lesser extent, from the *olive* via the *olivocerebellar tract* (Fig. 5.**3**). The cerebellum receives advance notice of any planned voluntary movement initiated in the cerebral cortex, so that it can immediately send modulating and corrective impulses back to the motor cortex through the **dentatothalamocortical pathway** (Fig. 5.**1**, p. 247, and Fig. 5.**2**). The dentate nucleus also projects to the parvocellular portion of the red nucleus. Unlike the rest of the red nucleus, this part does not send fibers to the spinal cord by way of the rubrospinal tract. Rather, it projects through the central tegmental tract to the inferior olive, which then projects back to the cerebrocerebellum. This **dentato-rubro-olivo-cerebellar neural feedback loop** plays an important role in neocerebellar impulse processing.

Function. The complex connections of the cerebrocerebellum enable it to regulate all directed movements smoothly and precisely. By way of the very rapidly conducting afferent spinocerebellar pathways, it continuously receives real-time information about motor activity in the periphery. It can thus take action to correct any errors in the course of voluntary movement to ensure that they are executed smoothly and accurately. The executive patterns of a large number of different types of movement are probably stored in the cerebellum, as in a computer, over the life of the individual, so that they can be recalled from it at any time. Thus, once we have reached a certain stage of development, we can perform difficult learned movements rapidly, relatively effortlessly, and at will

by calling upon the precise regulatory function of the cerebellum. The functions of the cerebellum extend beyond the coordination of movement to the processing of sensory stimuli and of information that is relevant to memory. A further discussion of these aspects is beyond the scope of this book.

Lesions of the Cerebrocerebellum

It follows from the discussion of cerebellar function in the preceding sections that lesions of the cerebrocerebellum do not produce paralysis but nonetheless severely impair the execution of voluntary movements. The clinical manifestations are always ipsilateral to the causative lesion.

Decomposition of voluntary movements. The movements of the limbs are atactic and uncoordinated, with dysmetria, dyssynergia, dysdiadochokinesia, and intention tremor. These abnormalities are more pronounced in the upper than in the lower limbs, and complex movements are more severely affected than simple ones. **Dysmetria**, i.e., the inability to stop a directed movement on time, is manifested (for example) by a moving finger going past the location of its target (past-pointing, overshoot; *hypermetria*). **Dyssynergia** is the loss of the precise cooperation of multiple muscle groups in the execution of a particular movement; each muscle group contracts, but the individual groups fail to work together correctly. **Dysdiadochokinesia** is an impairment of rapid alternating movements caused by a breakdown of the precisely timed coordination of antagonistic muscle groups: movements such as rapid pronation and supination of the hand are slow, halting, and arrhythmic. **Intention tremor**,or—more properly—**action tremor**, is seen mainly in directed movements and becomes more intense the nearer the finger comes to its target. There may also be a postural tremor at a frequency of 23 Hz, particularly when the patient tries to hold the pronated hands directly in front, with arms extended.

Rebound phenomenon. When the patient presses against the examiner's hand with maximum strength and the examiner suddenly pulls his or her own hand away, the patient's movement fails to be braked as normal, and the arm lurches toward the examiner.

Hypotonia and hyporeflexia. In an acute lesion of the cerebellar hemisphere, the muscular resistance to passive movement is diminished, and abnormal postures (e. g., of the hand) may result. The intrinsic muscle reflexes are also diminished in the hypotonic muscles.

Scanning dysarthria and dysarthrophonia. These manifestations arise mainly as a result of paravermian lesions and reflect impaired synergy of the musculature of speech. The patient speaks slowly and haltingly, with poor articulation, and with an abnormal, unvarying stress on each syllable.

Cerebellar Disorders

Cerebellar Ischemia and Hemorrhage

Arterial blood reaches the cerebellum through the three cerebellar arteries: the superior cerebellar, anterior inferior cerebellar, and posterior inferior cerebellar arteries. **Cerebellar**

Tumors
Cerebellar tumors are only rarely confined to a single subdivision of the cerebellum.

Benign cerebellar tumors (such as pilocytic astrocytoma) may be problematic in that they often grow quite large before producing symptoms, because of the plasticity of the cerebellum. Papilledema, an indirect sign of an intracranial mass, may be lacking for a long time, particularly in adults; it is present in about 75% of affected children. In most cases (90%), cerebellar tumors manifest themselves initially with occipitocervical headache and nausea and vomiting on an empty stomach (dry heaves). A forced head tilt is a clinical sign of impending herniation of the cerebellar tonsils through the foramen magnum.

Medulloblastoma is a malignant tumor that preferentially affects children and adolescents and accounts for one-third of all brain tumors in this age group (8% of all brain tumors regardless of age). It often arises from the roof of the fourth ventricle and then grows into the vermian portion of the flocculonodular lobe, possibly metastasizing to other regions of the brain and spinal cord through the cerebrospinal fluid (*drop metastases*). Because this type of tumor often begins in the vestibulocerebellum, its typical initial sign is dysequilibrium: the affected child has a broad-based, swaying, and staggering gait. Further cerebellar manifestations including ataxia, dysmetria, asynergia, adiadochokinesia, and intention tremor gradually arise as the tumor grows further and begins to affect the lateral portions of the cerebellum (the hemispheres). In advanced stages of tumor growth, blockage of the fourth ventricle or of the cerebral aqueduct causes occlusive hydrocephalus, with clinical signs of intracranial hypertension.

Astrocytoma and hemangioblastoma. Similar manifestations are produced by **pilocytic astrocytoma**, a further characteristic type of posterior fossa tumor arising near the midline. On the other hand, **hemangioblastoma** in the setting of von HippelLindau disease and **cystic astrocytoma** tend to arise in the cerebellar hemispheres and, therefore, to produce appendicular ataxia and gazeevoked nystagmus as their typical manifestations.

The Cerebellum
The signs of cerebellar disease are more obvious when the lesion is unilateral and disease in other parts of the nervous system is absent. The signs vary, depending on whether the lesion is acute or chronic, bilateral or unilateral, and hemispheric or midline.

MUSCLE TONE
Cerebellar lesions reduce muscle tone. Diseases of the hemispheres or the vermis will produce hypotonia; with the latter, it will be more manifest in the trunk. The hypotonia is ipsilateral to the side of the lesion and more marked when the lesion is acute. The affected limbs can be displaced into abnormal postures with less sense of resistance, joints are hyperextendable, and the range of limb movement is increased.

POSTURE

Cerebellar disease will cause the unsupported arm (held in front of the patient, with his eyes closed) to waiver and drift. It may be tremulous or may have irregular, purposeless, repetitive, **pseudoathetotic** movements. These are also seen when position sense is defective. While the patient holds the limb still, as in testing for arm drift, if you gently tap the wrist to either side, up or down, an abnormally large movement results. The same can be demonstrated in the lower limb.

TENDON REFLEXES

In acute cerebellar lesions such as hemorrhage or trauma, all the tendon reflexes may be absent for hours or days. After that they may be obtainable but temporarily depressed. In the less acute lesion some tendon reflexes are **pendular**.

Ask the patient to sit well forward on the edge of the examining table. Strike the patellar tendon as usual. The leg will extend at the knee, then flex, and then extend again three or four times, with a *decreasing* range each time. The braking action of the quadriceps antagonists (the hamstrings) does not dampen the response after the first contraction of the quadriceps.

Pendular reflexes are not an exclusive cerebellar sign and may be present in any hypotonic condition.

TREMOR

Cerebellar tremor is an action or intention tremor and disappears when the part is completely supported and at rest. It results from disease of the dentate nucleus or its connections. The stationary outstretched upper limbs may show a rhythmic constant tremor. This can be a flexion-extension tremor at the wrist at three or four per second or of the whole arm at the shoulder, somewhat slower and more coarse. When the patient is sitting, a tremor of about the same frequency may involve the head. It is usually an affirmative nodding tremor and often has periodicity to it. There will be 10 or 12 beats with more or less regular synchrony, then a pause and no tremor for 5–10 s, and then the tremor resumes. The pause is often associated with a minor change in head position or perhaps the patient touched his chin or cheek with a finger. Often, however, the tremor appears to stop and start spontaneously. It will disappear when the patient is lying down and the head is fully supported. The intention tremor of the unsupported, stationary upper limb becomes less regular and less obvious when the limb starts to move. As the patient brings the index finger from the fully outstretched position toward the tip of the nose, there is clearly an irregularity and jerkiness to the passage, but in the final few inches before the finger touches the nose the tremor will explode. It becomes faster and wilder, and the hand thrashes back and forth. Immediately when the index finger contacts the nose, the whole thing dampens down and the tremor is reduced entirely or by 90%. This burst of tremor at the end of a voluntary movement also is not an exclusive cerebellar sign.

REBOUND, PAST POINTING, AND DYSMETRIA

To elicit rebound, have the patient flex his elbow to less than a right angle. Resist him by pulling on the volar surface of his wrist to extend his forearm. Stop suddenly by withdrawing your hand. A person with disease of the cerebellum cannot stop the released forearm and may hit himself. The ability to quickly stop the flexion when the extensor force is withdrawn is defective. When the patient with cerebellar disease performs the rapid alternating movements described in Chapter 10, abnormalities may become evident. This is most useful when cerebellar tremor is minimal or absent. When the patient attempts to touch the tip of his nose with his index finger, the finger will stop before it gets to the nose. On the next attempt he will overshoot and hit his nose too forcefully. When he is making rapid repetitive pinches of the thumb and index finger or repetitive prone-supine-prone pats with his hand on his thigh, you will see and hear the abnormality. The movements are of uneven strength, speed, and frequency.

VOLUNTARY MOVEMENTS

With acute cerebellar disease there may be weakness and slowness of voluntary movements. The weakness is transient. There may also be slowness of relaxation of voluntary movement.

NYSTAGMUS

A large, unilateral cerebellar hemisphere lesion will provoke coarse, slow nystagmus on gaze to the side of the lesion and faster, finer nystagmus on gaze to the other side. Upbeat nystagmus may be seen in lesions of the vermis of the cerebellum,

although disease of other parts of the brain stem can cause this nystagmus. Downbeat nystagmus is usually seen in diseases at the cervicomedullary junction, including cerebellar herniation, Arnold-Chiari malformation, and platybasia. Ocular dysmetria is similar to past pointing or overshooting of the hand. The patient attempts to fix gaze and the eyes overshoot, correct, overshoot to a lesser extent in the opposite direction, and after several successively smaller movements in either direction, will fix on the desired object. These movements can be rotary or vertical. *Ocular dysmetria, ocular flutter,* and *opsoclonus* are terms that may be used interchangeably.

SPEECH

The scanning, staccato speech of cerebellar disease is also called an ataxic dysarthria. The patient’s speech sounds like a sobbing child who is trying to talk after crying. The diaphragm rises in a series of irregular jerks, variable in speed and amplitude. Multisyllabic words are broken into individual syllables and “Methodist” comes out as “Meth,” “o,” “dist.” In addition, words are slurred. There is lack of lip, tongue, and pharynx coordination as well as irregular air propulsion as a result of diaphragm ataxia. Finally, it should be remembered that a unilateral frontal lobe lesion can produce contralateral arm and leg ataxia,

weakness, and an action tremor. This **diametric, diagnostic dilemma** is rare, but it does occur.

Stance, Gait, and Balance

Walking is an example of the superb integrative action of the nervous system. It is not a learned series of consecutive motor acts but appears as an innate, gestalt phenomenon when other motor skills are still quite primitive, for example, a child may learn to walk at an age when he cannot yet feed himself. If walking has an anatomical "center," the location is unknown. (Both the cat and the dog can walk after bilateral hemispherectomy.) Walking can be lost, and this may not be explained in terms of a discrete lesion. This is called gait apraxia and is often associated with dementia and frontal lobe signs. However, many demented people have normal gait, and gait apraxia occurs with normal intelligence. Watch people without gait disorders walk from the front, back, and side. Considering that the entire weight of the moving body can be continuously transferred from one foot to the other, every three quarters of a second, in a perfectly rhythmic way, without conscious effort, and even while we are preoccupied with some other matter, then walking must be one of the great functions of the nervous system.

When one steps out with the right foot first, three things happen almost simultaneously to the right lower limb. The right hip flexes (the knee comes away from the floor), the right knee flexes (the foot comes away from the floor), and the right ankle plantar flexes in every step except the first one. All the weight is on the left lower limb and, as the right leg comes forward and passes the left, there is more right hip flexion and the beginning of right knee extension and right ankle dorsiflexion in preparation for the transfer of weight to the right heel and foot. While this swing-through of the right leg is progressing, and starting just after the right leg passes the left one, the left ankle plantar flexes in preparation for the push it is about to give to the floor.

Pay particular attention to the foot and ankle movements. The right heel strikes the floor with the ankle dorsiflexed and the weight of the body on the left foot. As the body comes forward, the right foot flexes and the right lower limb, with the knee extended, takes the weight of the body. The left foot plantar flexes and pushes off against the floor. The arms reciprocate with the legs. As the left foot comes forward, so does the right upper limb.

Ask the patient to get out of the chair, walk away from you (6–7 m or so), turn quickly to his *left*, and without a pause walk back toward you. When he reaches you, have him turn quickly to his *right* and repeat the process. The quick turn may evoke an ataxia not seen otherwise.

TESTS

If ordinary walking is normal, add a number of tests that may elicit an abnormality. Have the patient walk a straight line, heel to toe. He should put the right heel immediately in front of the left toes and then the left heel immediately in front of the right toes and so on. Most people can walk this way across the

examining room. If the patient cannot, this itself is not a localizing sign, but it does tell you that something is wrong.

- Have the patient walk on his tiptoes forward across the examining room.
- Ask him to walk on his heels backward across the examining room.
- Ask him to hop across the room on one foot and then the other.

Romberg Test

The Romberg test is named for Moritz Heinrich Romberg (1795–1873). Tradition and your examiners demand that you be familiar with the Romberg test. However, it is *not* a useful or specific way of evaluating ataxia or deciding whether an ataxia is peripheral (sensory) or central (eg, cerebellum). The basis of the test is the fact that a person with a defect in balance often replaces the *function* of the diseased structure by use of his eyes. If the patient has an ataxic gait because of posterior column disease, peripheral neuritis, or defective sensation for any reason, he may maintain a reasonably good gait provided that he can see the horizon, the walls of the room, or some landmark. The ataxia is more obvious if he closes his eyes or if he is compelled to walk in the dark. The Romberg test is conducted in the following manner: The patient is asked to stand with his feet as close together as possible while feeling comfortable and stable. He is then asked to close his eyes. If he loses his balance, the Romberg test is said to be positive.

The tottering *back and forth* that goes on when a person closes his eyes is *not* a positive Romberg. These small, normal movements occur because the patient feels himself leaning toward one side and in correcting it, often overcorrects it, then leans back a little too far the other way, and so forth. When you see this happening, the patient is obviously very much aware of his position in space and has excellent balance. Often, if you say to the patient "Stand perfectly still," the swaying will stop. The patient with a true positive Romberg, on the other hand, is not aware of the beginning of a deviation of his posture and falls over. He makes no attempt to correct it. If he keeps his eyes open, he can maintain a posture; if he closes his eyes, he cannot.

The positive Romberg has been said to be indicative of a **sensory**, or afferent, type of ataxia as opposed to a **central**, or cerebellar, type of ataxia. *The conclusion is not valid.* Patients with all kinds of ataxia and with lesions in many different parts of the nervous system will state that they walk reasonably well indoors, close to walls, in familiar situations. They are much worse out on the street and cannot walk at all in the dark. Therefore, we cannot use the Romberg test to suggest that any given ataxic patient has a sensory lesion as opposed to a central cerebellar lesion. When a patient complains of being unsteady or stumbling, for example, and on limited examination no evidence of ataxia is found, you may elicit some ataxia by having him stand with his feet together and his eyes shut. In this way the test helps to elicit the physical signs that accompany his symptoms, but in no sense will it tell you *where* the lesion is.

COMMON DISEASES WITH ABNORMAL GAIT

Parkinsonism

In patients with parkinsonism, walking is slower than normal, cautious, and contained. The steps get smaller and the patient will eventually shuffle. In more advanced disease, she is flexed at the knees and hips and walks on her toes while sliding her feet forward. Her arms are adducted and flexed at the elbow, with her hands held in front of her thigh or abdomen. Small unevenness of the floor or ground can trip her; her recovery of balance is poor and slow, with frequent falls. A disturbance of walking or agility of the legs may be the first and *only* complaint in this disease at a time when the patient has no tremor, no visible akinesia, no rigidity, and nothing abnormal about her face or voice.

Cerebellar Disease

Patients with cerebellar disease are ataxic and usually have their feet wide apart. Their gait is irregular in that there will be a short step followed by a long step, a lurch to the right, a long step, a short step, and so on. They often are helped by holding onto another person or a piece of furniture. Perhaps no other gait disorder is improved as much by having an attendant for the patient to hold as he walks. A *bilateral* cerebellar lesion produces a gait disorder resembling the walk of a drunken person. Disease of the cerebellar vermis can produce an abnormal gait and balance while limb coordination may be normal. Unilateral cerebellar hemisphere lesions produce ataxia of gait in the ipsilateral limbs and incoordination toward the side of the lesion. The placement of the ipsilateral foot and lower limb has all the random irregularities seen in both legs in the patient with bilateral disease. The patient may complain that he bumps into people when they walk with him on one side but not on the other. The arm on the side of the cerebellar lesion does not swing. The more acute, large, and recent the lesion, the greater will be the gait disturbance. The cerebellum has great capacity to compensate when it is affected by lesions of slow onset and gradual progression.

Sensory System Disease

Patients with defective proprioception in the legs have an abnormal gait. The lesion may be in the peripheral nerve, posterior root, posterior column, medial lemniscus, or higher. They also walk with the feet wide apart, watching the floor and landmarks, but are less reeling, lurching, and wild than the patient with cerebellar ataxia. They lift the foot unnecessarily high from the floor and often fling the foot down again, sometimes stopping it before it reaches the floor and other times slapping the floor too forcefully. These patients are also much worse when walking out of doors, in the dark, or if deprived of vision.

Upper Motor Neuron Disease

Unilateral The hemiplegic gait is identified by arm and leg posture and performance. The arm does not swing and the fingers, wrist, and elbow are flexed. The arm is usually adducted, with the forearm across the abdomen. The thigh is abducted at the hip, swung out and forward, with fixed plantar flexion

and inversion of the foot. There is weakness of both foot dorsiflexion at the ankle and thigh flexion at the hip. For both of these reasons, the entire lower limb is swung out from the hip and then brought forward, thus keeping the toe from dragging on the floor.

Bilateral In bilateral upper motor neuron disease the legs are stiff and the steps are small with the knees adducted and little movement at the ankle, irrespective of which foot is holding the weight or is coming forward. Walking requires a lot of effort, and the toes are often dragged on the floor. There is often a compensating movement of the trunk or upper limbs with each labored movement of the lower limbs. The apt expression *jiggling* describes a mixed spasticity and cerebellar ataxia and is most frequently seen in patients with multiple sclerosis. The intention tremor of the lower limbs as each foot comes down to the floor *plus* the stiffness results in a whole body movement that is a fine tremble or "jiggle," mostly in the vertical dimension.

Weakness of the Hip Girdle, Lower Back, and Abdominal Muscles This type of abnormal gait is usually a result of muscular dystrophy, although myositis, poliomyelitis, and amyotrophic lateral sclerosis may be causes. The patient "waddles" from side to side and has a protuberant abdomen, increased lumbar lordosis, and great difficulty in getting up from a chair.

Gait Apraxia

Gait apraxia is almost always of gradual onset and is slowly progressive. In its early form the patient walks with her feet close together, takes small steps (each step being less than the length of her foot), and walks with her hips and knees flexed. There are frequent pauses followed by another series of small steps. The gait deteriorates over months or years until the patient cannot walk at all. An attendant on either side of her or a mechanical walker in front of her makes no difference. Her feet appear *glued* to the floor. If you move one of her feet out in front of her at the usual distance of a normal stride and ask her to bring the other foot forward, she will inch it forward in multiple small slides up to, but not in front of, the formerly forward foot. The obscurity of the disorder is compounded when, on examination, you find the normal restless movements of the feet and see the patient cross and uncross her legs in a normal way while sitting. There are no signs of upper motor neuron, sensory system, basal ganglion, or cerebellar disease. These patients can mimic normal walking movements or mimic pedaling a bicycle while lying supine on the examining table.

This gait disorder may be associated with dementia and frontal lobe signs. However, often the association is not present and many severely demented patients have normal gait.

Normal-Pressure Hydrocephalus

The symptom triad suggesting normal-pressure hydrocephalus is dementia, gait ataxia, and urinary incontinence. However, all these symptoms need not be present and need not be equally severe. The ataxia, when present, may be wide-

based, slow, awkward walking. It is not the same in each patient with the disease and sometimes resembles the gait apraxia described in the previous section.

Other Diseases to Consider When the Patient Is Ataxic

- Friedreich's ataxia
- Hereditary cerebellar ataxia
- Olivopontocerebellar degeneration
- Cerebellar ataxia with conjunctival telangiectasia
- Parenchymatous cerebellar degeneration—As a nutritional disorder in chronic alcoholics or as a remote nonmetastatic manifestation of carcinoma
- Increased intracranial pressure
- Overdose of many different drugs

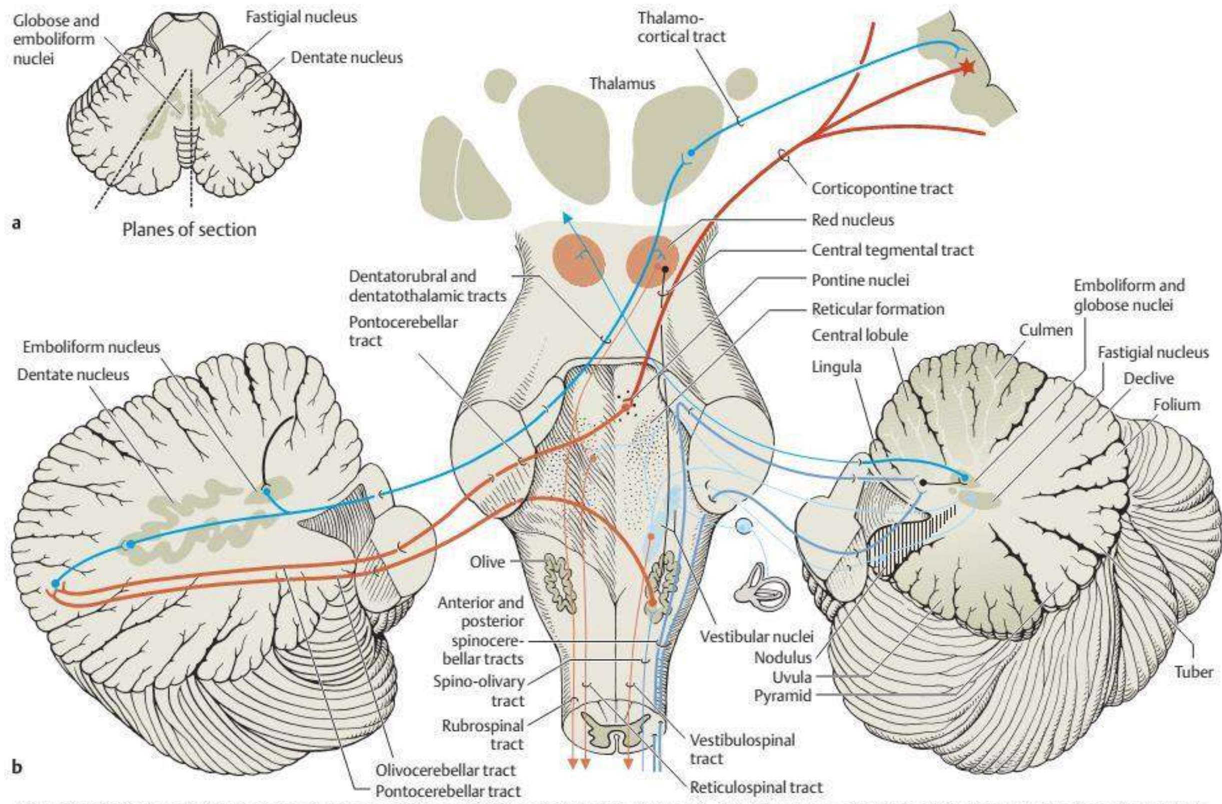


Fig. 5.1 **Afferent and efferent connections of the cerebellum** (schematic drawing). (**a**): The planes of section (*left* through the dentate nucleus, *right* through the vermis).

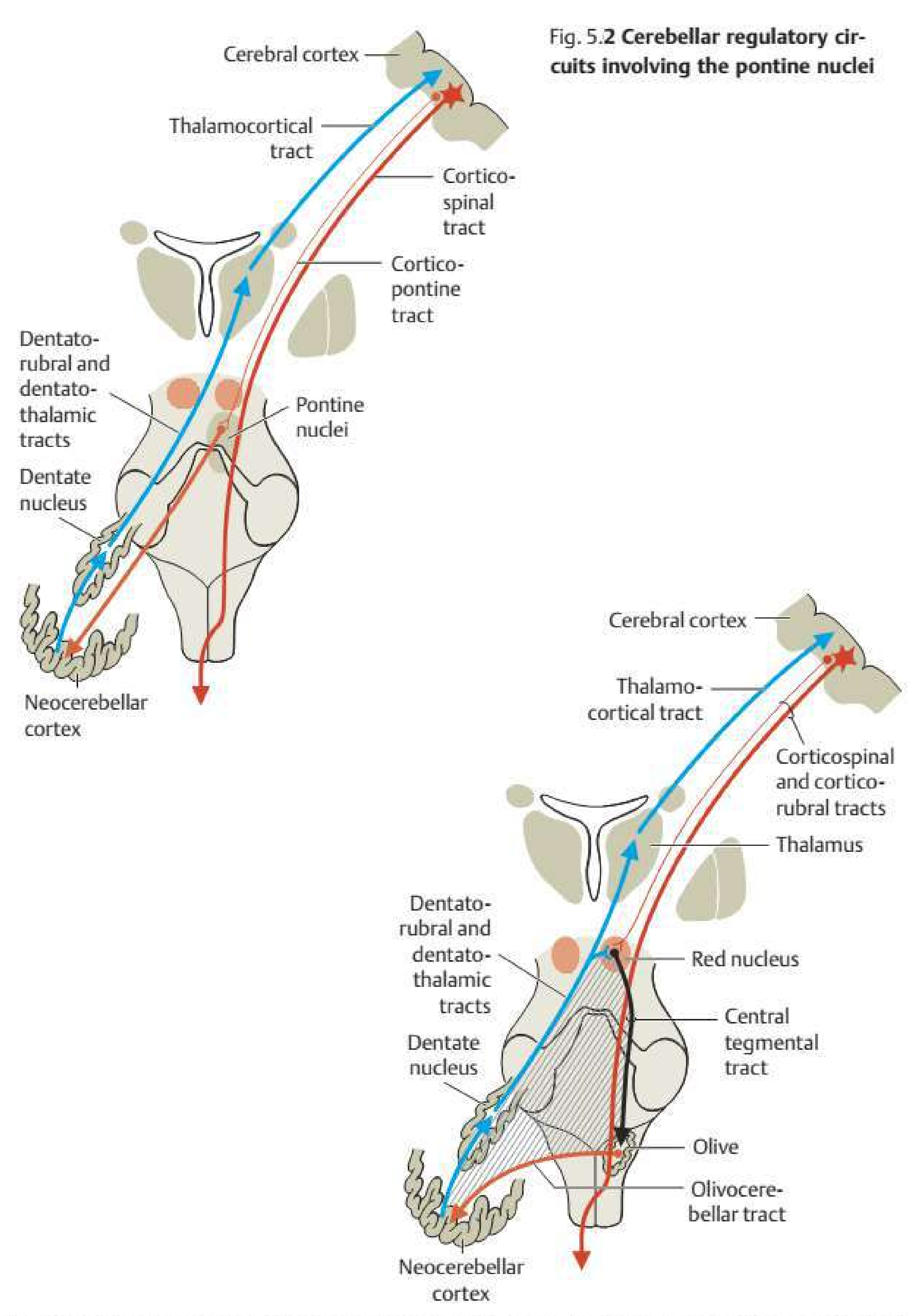


Fig. 5.2 **Cerebellar regulatory circuits involving the pontine nuclei**

Fig. 5.3 **Cerebellar regulatory circuits involving the olive.** The triangle of Guillain and Mollaret passes from the red nucleus by way of the central tegmental tract, the olive, and the cerebellum back to the red nucleus.

3 CHAPTER. BRAINSTEM

The brainstem is the most caudally situated and phylogenetically oldest portion of the brain. It is grossly subdivided into the **medulla oblongata** (usually called simply the **medulla**), **pons**, and **midbrain** (or **mesencephalon**). The medulla is the rostral continuation of the spinal cord, while the midbrain lies just below the diencephalon; the pons is the middle portion of the brainstem. Ten of the **12 pairs of cranial nerves** (CN IIIXII) exit from the brainstem and are primarily responsible for the innervation of the head and neck. CN I (the olfactory nerve) is the initial segment of the olfactory pathway; CN II (the optic nerve) is, in fact, not a peripheral nerve at all, but rather a tract of the central nervous system. The brainstem contains a large number of fiber pathways, including all of the **ascending and descending pathways** linking the brain with the periphery. Some of these pathways cross the midline as they pass through the brainstem, and some of them form synapses in it before continuing along their path. The brainstem also contains many **nuclei**, including the **nuclei of cranial nerves III through XII**; the **red nucleus** and **substantia nigra** of the midbrain, the **pontine nuclei**, and the **olivary nuclei** of the medulla, all of which play an important role in motor regulatory circuits; and the nuclei of the **quadrigeminal plate** of the midbrain, which are important relay stations in the visual and auditory pathways. Furthermore, practically the entire brainstem is permeated by a diffuse network of more or less "densely packed" neurons (the **reticular formation**), which contains the essential **autonomic regulatory centers** for many vital bodily functions, including cardiac activity, circulation, and respiration. The reticular formation also sends activating impulses to the cerebral cortex that are necessary for the maintenance of consciousness. Descending pathways from the reticular formation influence the activity of the spinal motor neurons.

Because the brainstem contains so many different nuclei and nerve pathways in such a compact space, even a small lesion within it can produce neurological deficits of several different types occurring simultaneously (as in the various **brainstem vascular syndromes**). A relatively common brainstem finding is so-called crossed paralysis or **alternating hemiplegia**, in which cranial nerve deficits ipsilateral to the lesion are seen in combination with paralysis of the contralateral half of the body. Ingeneral, cranial nerve deficits can be classifiedas **supranuclear**, i.e., caused by a lesion in a descending pathway from higher centers, usually the cerebral cortex, which terminates in the corresponding cranial nerve nucleus in the brainstem; **nuclear**,if the lesion is in the cranial nerve nucleus itself; **fascicular**, if the lesion involves nerve root fibers before their exit from the brainstem; or **peripheral**, if the lesion involves

the cranial nerve proper after its exit from the brainstem. The type of deficit produced depends on the site of the lesion.

Surface Anatomy of the Brainstem

The **three brainstem segments**, i.e., the midbrain, pons, and medulla, have clearly defined borders on the ventral surface of the brainstem (Fig. 6.**1a**).

Medulla

The medulla extends from the site of exit of the roots of the first cervical nerve (C1), at the level of the foramen magnum, to its junction with the pons 2.5 3 cm more rostrally.

Dorsal view. The *gracile tubercles* are seen on either side of the midline, flanked by the *cuneate tubercles* (Fig. 6.**1b**). These small protrusions are produced by the underlying nucleus gracilis and nucleus cuneatus of both sides. These are the relay nuclei in which the posterior column fibers of the spinal cord form synapses onto the second neurons of the afferent pathway, which, in turn, project by way of the medial lemniscus to the thalamus. The rostral border of the medulla is defined by a line drawn through the caudal portion of the middle cerebellar peduncles. The floor of the fourth ventricle, or *rhomboid fossa*, is bounded laterally by the inferior and superior cerebellar peduncles and divided into rostral and caudal portions by the striae medullares, which contain fibers running from the arcuate nuclei to the cerebellum. The caudal part of the floor contains a number of protrusions (tubercles) produced by the underlying cranial nerve nuclei, including the *vagal triangle* (or “trigone”; dorsal nucleus of the vagus nerve), the *hypoglossal triangle* (nucleus of the hypoglossal nerve), and the *vestibular area* (vestibular and cochlear nuclei), while the rostral part contains the facial tubercle, which is produced by the fibers of the facial nerve as they course around the abducens nucleus. The roof of the fourth ventricle is made up of the superior medullary velum, the cerebellar peduncles, and the cerebellum itself. **Ventral and lateral views.** A ventral view of the medulla (Fig. 6.**1a**) reveals the *pyramids,* which lend their names to the pyramidal tracts, whose fibers course through them. The *pyramidal decussation* can also be seen here. Lateral to the pyramid on either side is another protrusion
called the olive, which contains the *inferior olivary nucleus*.

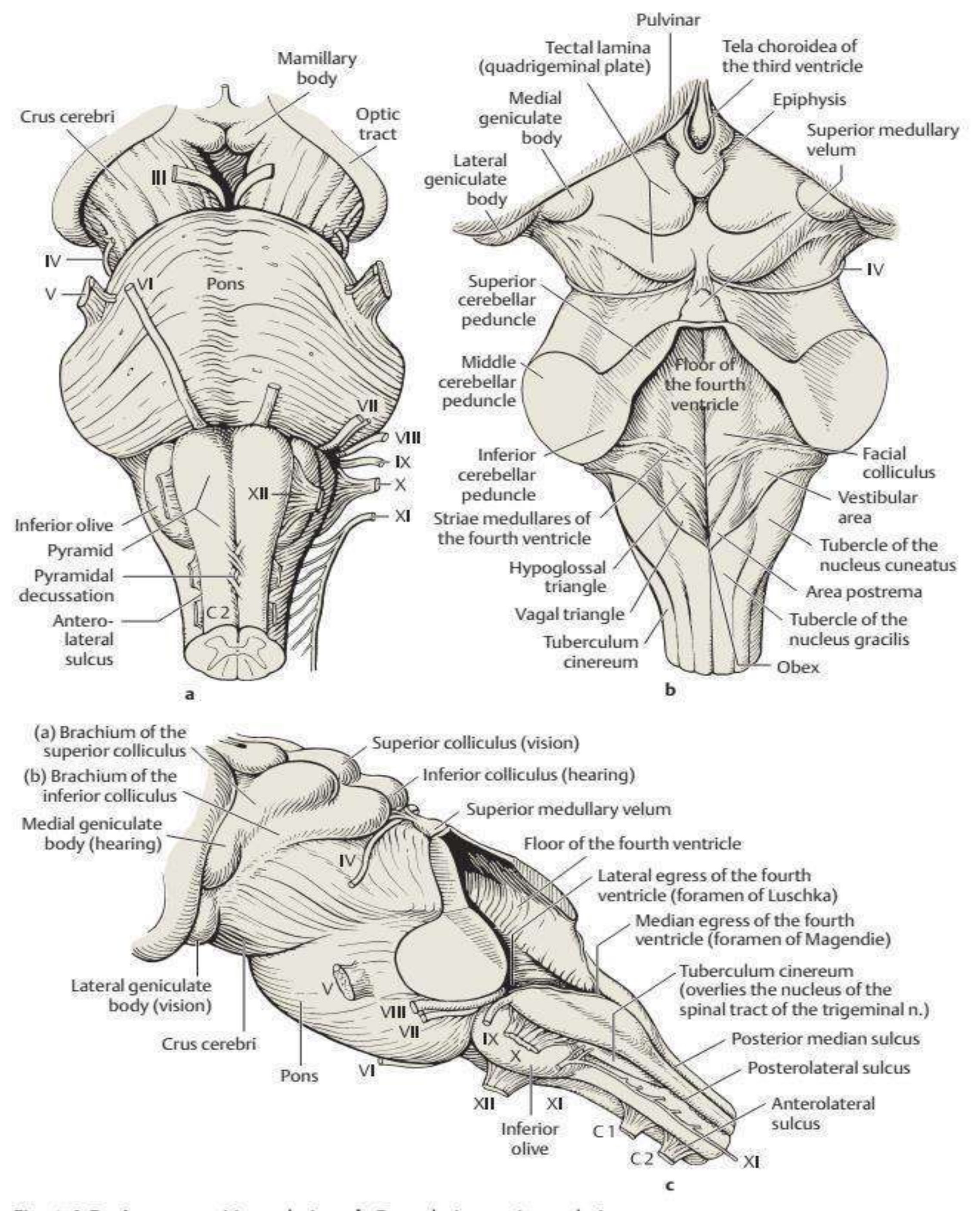


Fig. 6.1 **Brainstem. a** Ventral view. **b** Dorsal view. **c** Lateral view.

The *hypoglossal nerve* (XII) emerges from the brainstem in the ventrolateral sulcus between the pyramid and the olive. The nuclei of the hypoglossal nerve, like those of the nerves to the extraocular muscles, are located near the midline in the brainstem, in the so-called basal lamina. Dorsal to the olive, the roots of the *accessory* (XI), *vagus* (X), and *glossopharyngeal* (IX) *nerves* emerge from the brainstem in a vertically oriented row (Fig. 6.**1 c**). Further dorsally, between the exit of these nerves and the dorsolateral sulcus, lies the *tuberculum cinereum*, formed by the nucleus of the spinal tract of the trigeminal nerve. This is also the site of the posterior spinocerebellar tract, which ascends to the cerebellum by way of the inferior cerebellar peduncle (restiform body).

Pons

Ventral view. The pons ("bridge") is so called because, when viewed from the front, it appears to connect the two cerebellar hemispheres to each other with a broad band of horizontally disposed fibers, which is bounded caudally by the medulla and rostrally by the cerebral peduncles (crura cerebri) of the midbrain.
The descending *corticopontine fibers* form a synapse with their second neurons on the ipsilateral side of the pons, which give rise to these horizontally disposed pontocerebellar fibers, which then, in turn, cross the midline and travel by way of the middle cerebellar peduncle to the cerebellum. A shallow groove in the midline of the ventral aspect of the pons contains the vertically coursing basilar artery. The groove is not caused by the artery, but rather by the bulges on either side produced by the pyramidal tracts as they descend through the basis pontis.
Lateral view. The lateral view (Fig. 6.**1c**) reveals the horizontally disposed pontine fibers coming together to form the *middle cerebellar peduncle* (brachium pontis). The *trigeminal nerve* (CN V) emerges from the pons just medial to the origin of the middle cerebellar peduncle.
Dorsal view. The dorsal aspect of the pons forms the superior portion of the floor of the fourth ventricle. It takes the form of a triangle whose base is a horizontal line defining the border between the dorsal aspects of the pons and the medulla. At either end of this line, the fourth ventricle opens into the subarachnoid space through a *lateral aperture* (*foramen of Luschka*). The unpaired *Surface Anatomy of the Brainstem · median aperture* of the fourth ventricle (*foramen of Magendie*) is seen at the caudal end of the ventricle (Fig. 6.**1c**). The roof of the fourth ventricle is formed by the superior cerebellar peduncles (brachia conjunctiva) and the superior medullary velum.

Midbrain

The midbrain (mesencephalon) lies between the pons and the diencephalon.
Ventral view. The ventral view reveals two prominent bundles of fibers converging onto the pons. These are the *cerebral peduncles*, or, as they are alternatively called, the *crura cerebri* (singular: *crus cerebri*). The groove between the peduncles, known as the interpeduncular fossa, is the site of emergence of the two *oculomotor nerves* (CN III) from the brainstem. The cerebral peduncles disappear caudally as they enter the pons; rostrally, they are encircled by the *optic tracts* before entering the cerebral hemispheres (Fig. 6.**1a**).
Dorsal view. The dorsal aspect of the midbrain (the midbrain *tectum*, i.e., "roof") contains four protrusions collectively termed the *quadrigeminal plate*. Visual information is processed in the upper two protrusions (the *superior colliculi*), while auditory information is processed in the lower two protrusions (the *inferior colliculi*), which are somewhat smaller. The *trochlear nerve* (CN IV) emerges from the brainstem just below the inferior colliculus on either side and then courses ventrally around the cerebral peduncle. It is the only cranial nerve that emerges from the dorsal aspect of the brainstem.

Lateral view. The two small protrusions lying lateral to the quadrigeminal plate are the *medial geniculate body* (an auditory relay area) and the *lateral geniculate body* (a visual relay area). The geniculate bodies are components of the thalamus and thus belong not to the brainstem but to the diencephalon. For didactic reasons, the internal structure of the brainstem will be presented after the cranial nerves have been discussed.

Cranial Nerves

Origin, Components, and Functions

Figure 6.**2** is a schematic dorsal view of the brainstem, in which the motor and parasympathetic cranial nerve nuclei are shown on the right and the somatosensory and special sensory nuclei are shown on the left. Lateral views showing the anatomical relations of the motor and parasympathetic nuclei, and of the somatosensory and special sensory nuclei, are found in Figures 6.**3** and 6.**4**, respectively.

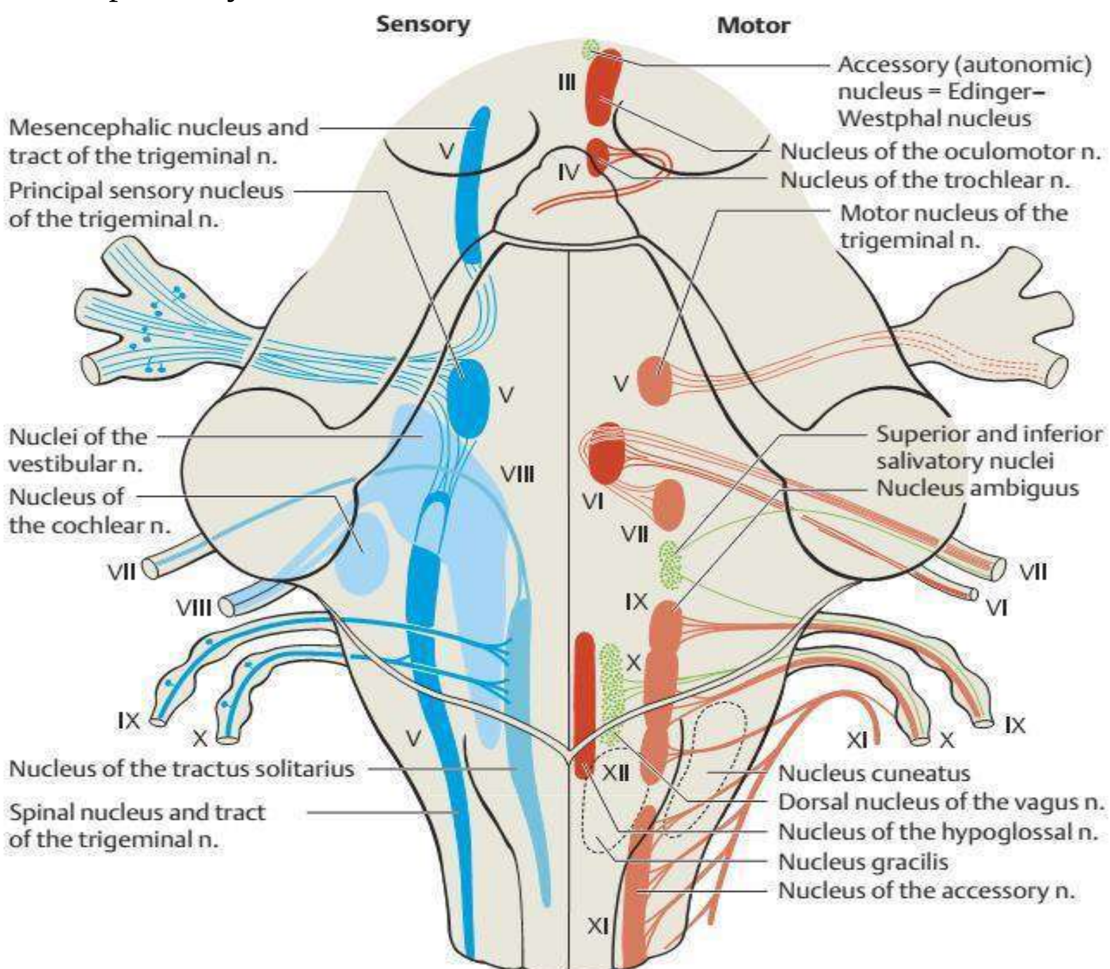


Fig. 6.2 **Cranial nerve nuclei, dorsal view** (schematic drawing). The somatosensory and special sensory nuclei are shown on the left side of the figure, the motor and parasympathetic nuclei on the right.

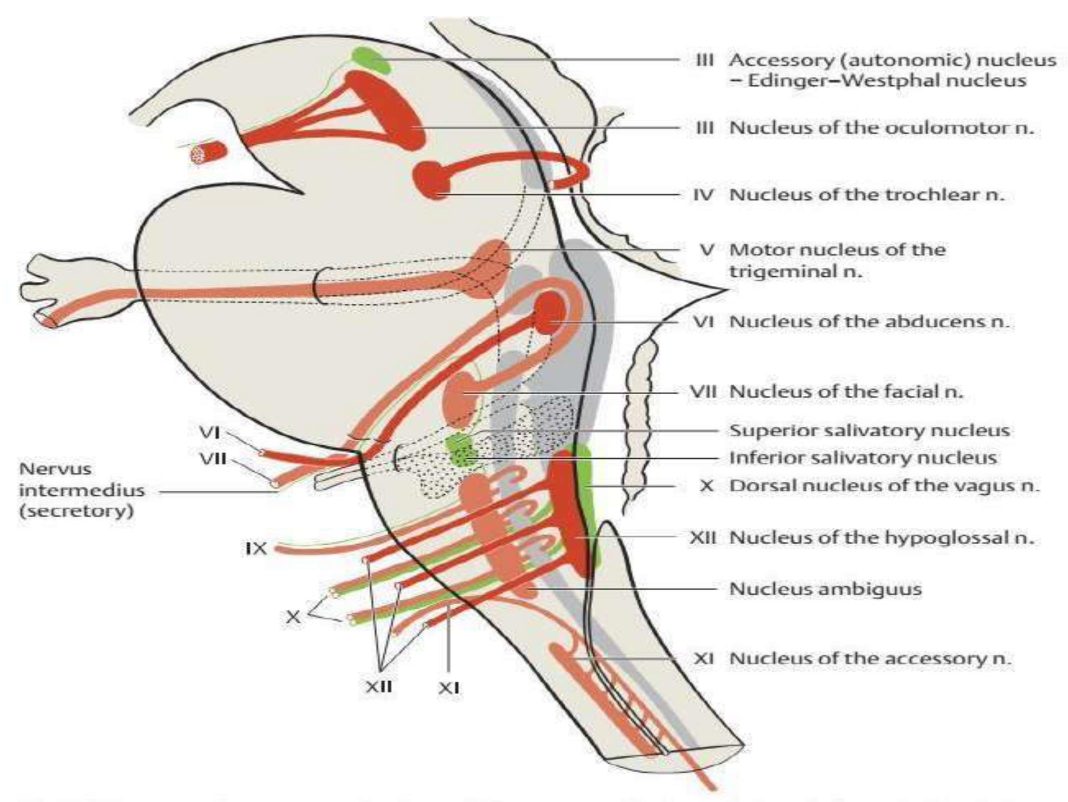


Fig. 6.3 **Motor and parasympathetic cranial nerve nuclei, lateral view** (schematic drawing)

The origin, components, and function of the individual cranial nerves are listed in Table 6.**1** provides a synoptic view of the sites of emergence of all 12 cranial nerves from the brainstem, their functional components, and their peripheral sites of origin and termination. All 12 cranial nerves are seen in the figure, from I (olfactory nerve) to XII (hypoglossal nerve); it should be borne in mind, however, that the second cranial "nerve"—the optic nerve—is actually not a peripheral nerve at all, but rather a tract of the central nervous system. Recall that spinal nerve fibers can be classified as somatic afferent, somatic efferent, vegetative afferent, and vegetative efferent. The classification of cranial nerve fibers is a little more complicated, for two reasons. Some of the cranial nerve fibers are special sensory fibers arising from the sense organs of the head (vision, hearing, taste, smell). Furthermore, some of the efferent cranial nerve fibers arise in nuclear areas that are embryologically derived from the branchial arches; these fibers innervate muscles of branchial origin. There results a sevenfold classification of cranial nerve fibers, as follows:

- *Somatic afferent fibers* (pain, temperature, touch, pressure, and proprioceptive sense from receptors in the skin, joints, tendons, etc.)
- *Vegetative afferent fibers* (or, alternatively, *visceral afferent fibers*), which carry impulses (pain) from the internal organs
- *Special somatic afferent fibers* carrying impulses from special receptors (eye, ear)
- *Special visceral afferent fibers* carrying impulses related to taste and smell

- *General somatic efferent fibers* carrying motor impulses to the skeletal musculature (oculomotor, trochlear, abducens, and hypoglossal nerves)
- *Visceral efferent fibers* innervating the smooth muscles, the cardiac musculature, and the glands (both sympathetic and parasympathetic)

Topographical Anatomy of the Brainstem

Up to this point, we have discussed the ascending and descending pathways of the spinal cord and the positions of the cranial nerve nuclei in the brainstem, along with their emerging root fibers and their central connections. This section deals with the topography of the *pathways* that traverse the brainstem, as well as the *site and function of other nuclei* besides those that have already been described. Knowledge of the topographical anatomy of the brainstem is essential for a proper understanding of the clinical syndromes produced by lesions affecting the medulla, pons, and midbrain.

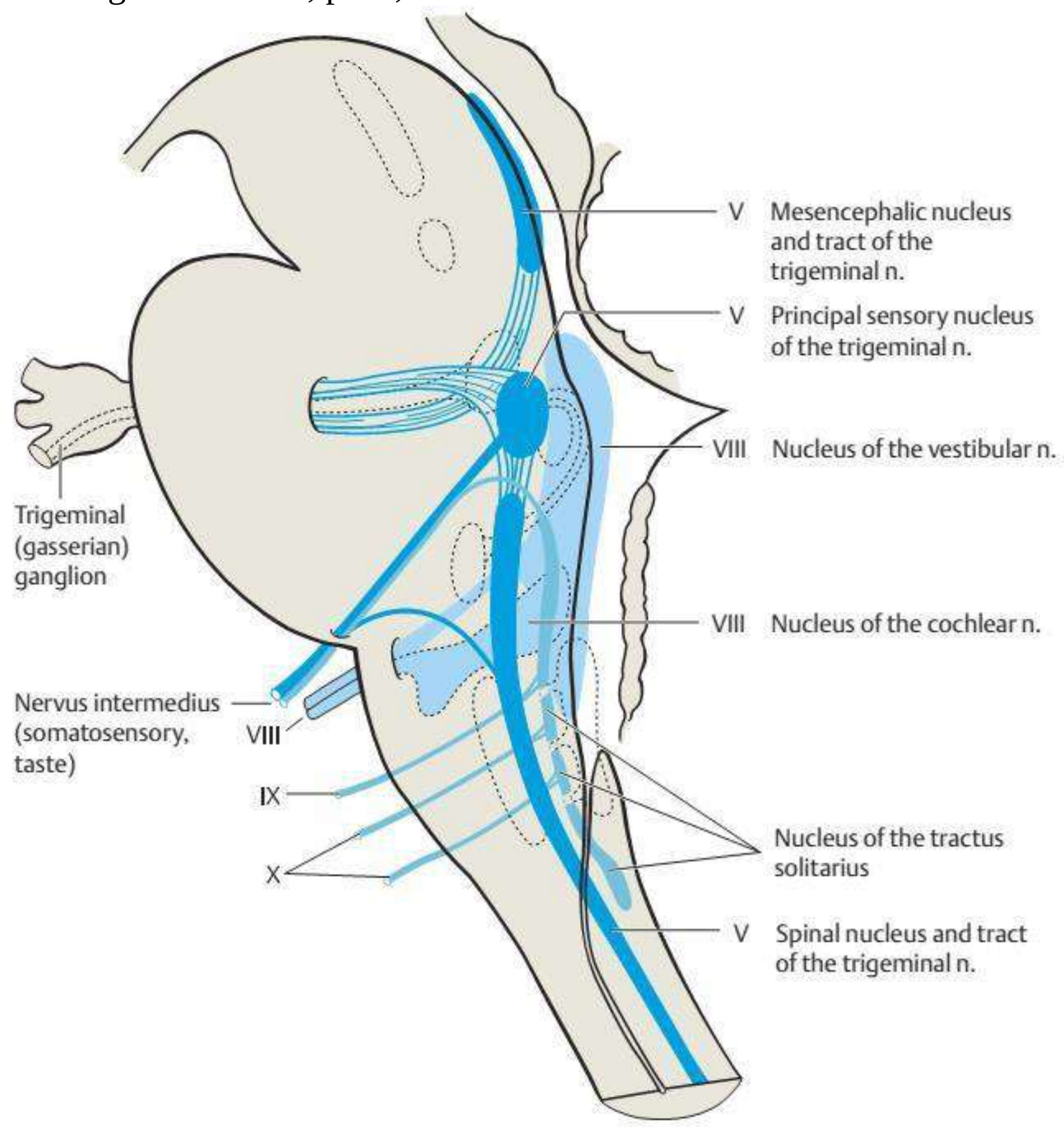


Fig. **6.4 Somatosensory and special sensory cranial nerve nuclei, lateral view** (schematic drawing)

Table 6.1 The Cranial Nerves

Name	Components	Origin	Function
I. Olfactory nerve (or olfactory fasciculus)	Special visceral afferent	Olfactory cells of the olfactory epithelium	Olfaction
II Optic nerve (or optic fasciculus)	Special somatic afferent	Retina, retinal ganglion cells	Vision
III. Oculomotor nerve	(a) Somatic efferent	Nucleus of the oculumotor nerve (midbrain)	Innervates superior, inferior, and medial rectus muscles, inferior oblique muscle, and levator palpebrae muscle
	(b) Visceral efferent (parasympathetic)	Edinger–Westphal nuclei	Sphincter pupillae muscle, ciliary muscle
	(c) Somatic afferent	Proprioceptors in the extraocular muscles	Proprioception
IV. Trochlear nerve	(a) Somatic efferent	Nucleus of the trochlear nerve (midbrain)	Superior oblique muscle
	(b) Somatic afferent	Proprioceptors	Proprioception
V. Trigeminal nerve	(a) somatic afferent	Bipolar cells in the semilunar ganglion	Sensation on the face and in the nasal and oral cavities
1st branchial arch	(b) Branchial efferent	Motor nucleus of the trigeminal nerve	Muscles of mastication
	(c) Somatic afferent	Proprioception	Proprioception
VI. Abducens nerve	Somatic efferent	Nucleus of the abducens nerve	Lateral rectus muscle
VII. Facial nerve	(a) Branchial efferent	Nucleus of the facial nerve	Muscles of facial expression, platysma, stylohyoideus muscle, digastric muscle
Nervus intermedius 2nd branchial arch	(b) Visceral efferent	Superior salivatory nucleus	Nasal and lacrimal glands, salivation, sublingual and submandibular glands
	(c) Special visceral afferent	Geniculate ganglion	Taste (anterior 2/3 of tongue)
	(d) Somatic afferent	Geniculate ganglion	External ear, portions of the auditory canal, external surface of the tympanic membrane (somatosensory)

Table 6.1 The Cranial Nerves (Continued)

Name	Components	Origin	Function
VIII. Vestibulo-cochlear nerve	Special somatic afferent	(a) Vestibular ganglion	Equilibrium, cristae of the semilunar canals, maculae of the utricle and saccule
		(b) Spiral ganglion	Hearing, organ of Corti
IX. Glossopharyngeal nerve	(a) Branchial efferent	Nucleus ambiguus	Stylopharyngeus muscle, pharyngeal muscles
3rd branchial arch	(b) Visceral efferent (parasympathetic)	Inferior salivatory nucleus	Salivation Parotid gland
	(c) Special visceral afferent	Inferior ganglion	Taste (posterior 1/3 of the tongue)
	(d) Visceral afferent	Superior ganglion	Somatosensory: posterior 1/3 of the tongue and pharynx (gag reflex)
	(e) Somatic afferent	Superior ganglion	Middle ear, eustachian tube (somatosensory)
X. Vagus nerve	(a) Branchial efferent	Nucleus ambiguus	Muscles of the larynx and pharynx
4th branchial arch	(b) Visceral efferent	Dorsal nucleus of the vagus nerve	Thoracic and abdominal viscera (parasympathetic)
	(c) Visceral afferent	Inferior (nodose) ganglion	Abdominal cavity (somatosensory)
	(d) Special visceral afferent		Taste: epiglottis
	(e) Somatic afferent	Superior (jugular) ganglion	Auditory canal, dura mater (somatosensory)
XI. Accessory nerve	(a) Branchial efferent	Nucleus ambiguus	Muscles of the larynx and pharynx
	(b) Somatic efferent	Anterior horn cells	Sternocleidomastoid and trapezius muscles
XII. Hypoglossal nerve	Somatic efferent	Nucleus of the hypoglossal nerve	Muscles of the tongue

Internal Structure of the Brainstem

The brainstem contains important nuclei, including the *reticular formation*, the *olives*, the *red nucleus*, the *substantia nigra*, and others, each of which will be described in the subsection dealing with the part of the brainstem in which it is

located. The *connections* that these nuclei make with each other and with the cerebrum, cerebellum, and spinal cord will also be discussed.

Figures 6.**5** and 6.**5** contain longitudinal and cross-sectional diagrams of the brainstem, showing the individual nuclei, the ascending and descending pathways, and their spatial relationships. Figures 6.**7** and 6.**8** depict the spatial relationships of the individual fiber pathways in lateral and dorsal views of the brainstem.

Medulla

The spatial arrangement of the gray and white matter in the medulla already differs from that in the spinal cord at the lowest medullary level, i.e., at the level of the pyramidal decussation (Fig. 6.**5**). The anterior horns can still be seen: they contain the motor nuclei for the first cervical nerve and for the roots of the accessory nerve. The descending fibers of the corticospinal tracts are located in the pyramids; most of these fibers cross the midline at this level, then descend in the contralateral lateral funiculus of the spinal cord. In the region of the posterior columns, two nuclei are found, i.e., the **nucleus cuneatus** and the **nucleus gracilis**. These are the relay nuclei for the ascending posterior column fibers of the spinal cord. They, in turn, project impulses by way of the medial lemniscus to the contralateral thalamus. These two nuclei possess a somatotopic arrangement (point-to-point projection), in which the nucleus cuneatus contains fibers for the upper limbs, while the nucleus gracilis contains fibers for the lower limbs. This somatotopy is preserved in the medial lemniscus, in the thalamus, and all the way up to the primary sensory cortex. Figure 6.**8c** shows the twisting course of the medial lemniscus: the fibers carrying impulses for the lower limb are more lateral, and those carrying impulses for the upper limb are more medial.

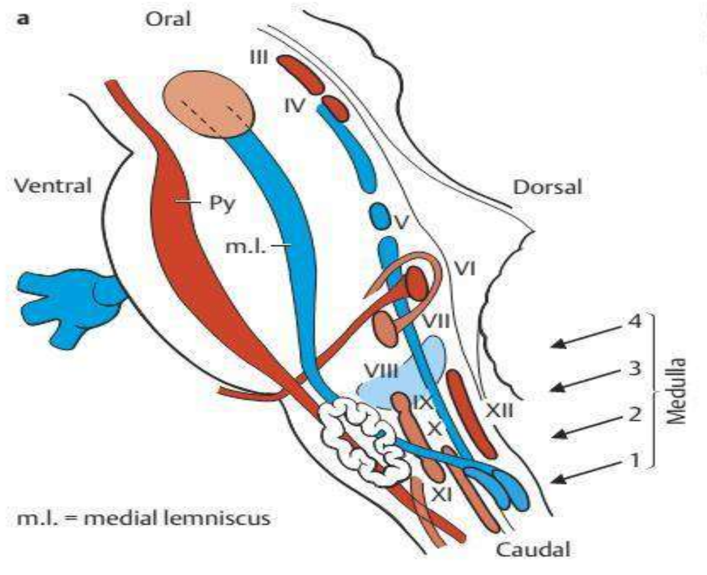


Fig. 6.5 **Cross sections of the medulla at four different levels.** **a** The four planes of section.

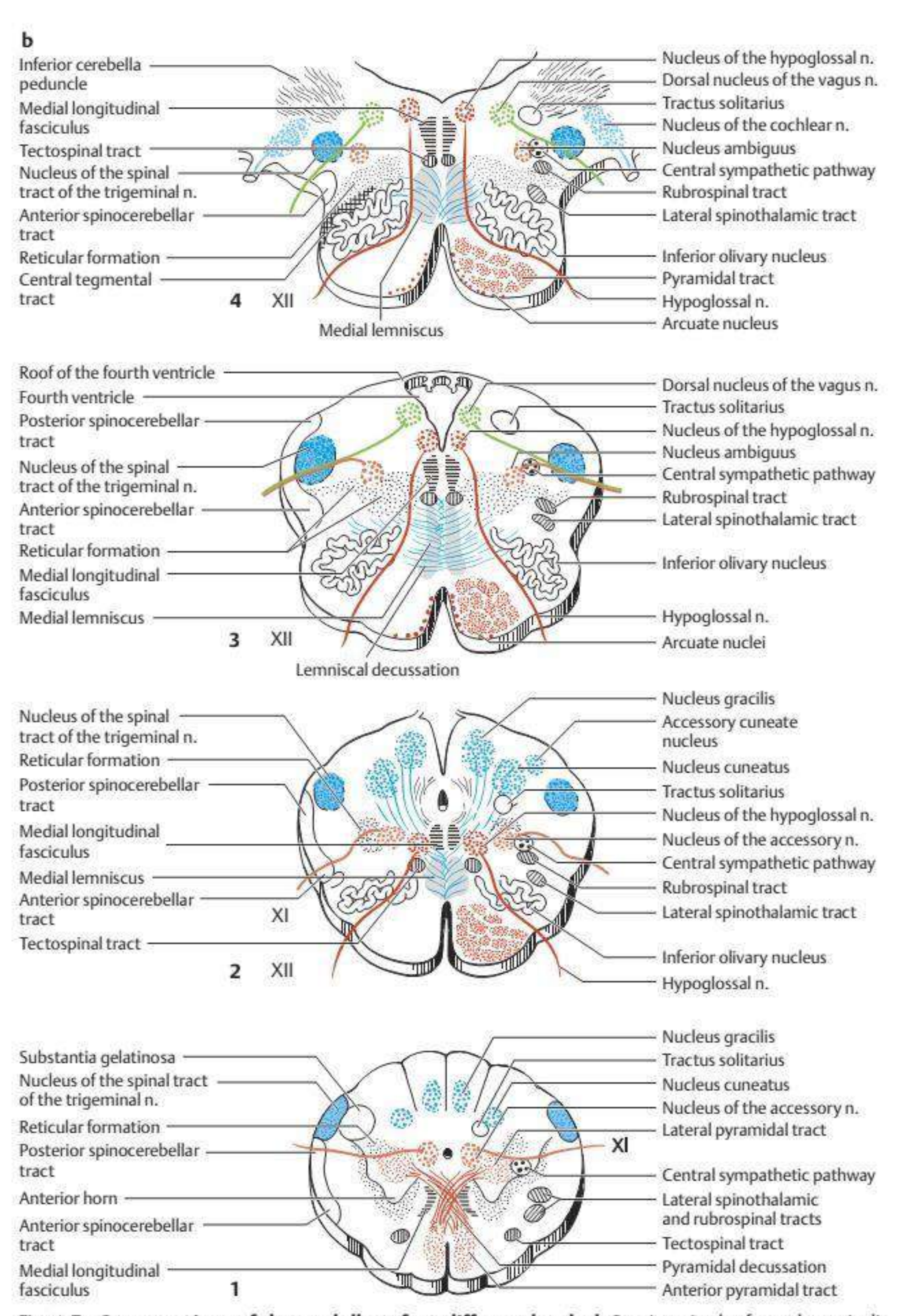


Fig. 6.5 **Cross-sections of the medulla at four different levels. b** Sections in the four planes indicated in **a**, showing the important nuclei and fiber pathways.

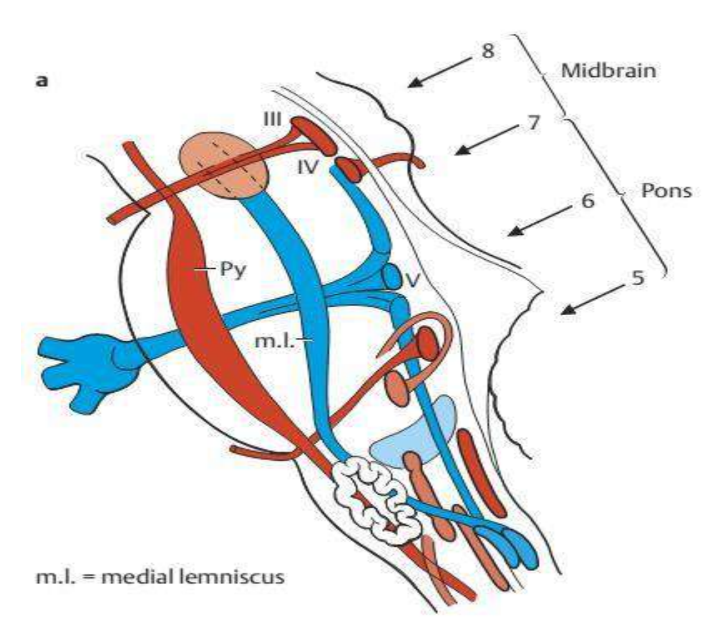


Fig. 6.6 Cross sections of the pons and midbrain at four different levels. a The four planes of section.

The **lateral spinothalamic tract** (pain, temperature), **anterior spinothalamic tract** (touch, pressure), and **spinotectal tract** (to the quadrigeminal region) have essentially the same position in the caudal medulla as in the cervical spinal cord. An extensive network of cells, the **lateral reticular nucleus**, receives incoming fibers from the reticular formation of the spinal cord. This nucleus lies dorsal to the inferior olivary nucleus. The spinoreticular fibers carry sensory impulses from the skin and internal organs. These fibers run more diffusely in the spinal cord, some of them in association with the spinothalamic tract. The **posterior spinocerebellar tract**, which originates in Clarke's column (the thoracic nucleus) and ascends ipsilaterally in the spinal cord, at first keeps its position in the caudal medulla, then takes a progressively more dorsal position and finally accompanies the olivocerebellar tract as it travels, via the inferior cerebellar peduncle, to the cerebellum (Figs. 6.**7** and **6.8**). The **anterior spinocerebellar tract**, part of which is crossed, traverses the medulla and pons and finally enters the cerebellum by way of the superior cerebellar peduncle and the superior medullary velum (Figs. 6.**7** and **6.8**). The **olivary nuclear complex** is located in the rostral portion of the medulla. The inferior olive (Figs. 6.**7** and 6.**8**), which resembles a sheet of gray matter that has been folded up to form a bag, receives most of its afferent input from the red nucleus of the midbrain, by way of the central tegmental tract. It receives further afferent input from the striatum, the periaqueductal gray matter, the reticular formation, and the cerebral cortex, by way of the cortico-olivary tract, which runs together with the corticospinal tract. Efferent fibers from the inferior olive cross the midline and form the olivocerebellar tract, which enters the cerebellum through the inferior cerebellar peduncle (Figs. 6.**7** and **6.8**) and conveys impulses to the entire neocerebellar cortex. This olivocerebellar projection belongs to the system for coordination of voluntary movement; it will be discussed further in the chapters concerning the cerebellum and basal ganglia. The **accessory olive** is phylogenetically older than

the inferior olive. It is connected to the archicerebellum and plays a role in the maintenance of balance.

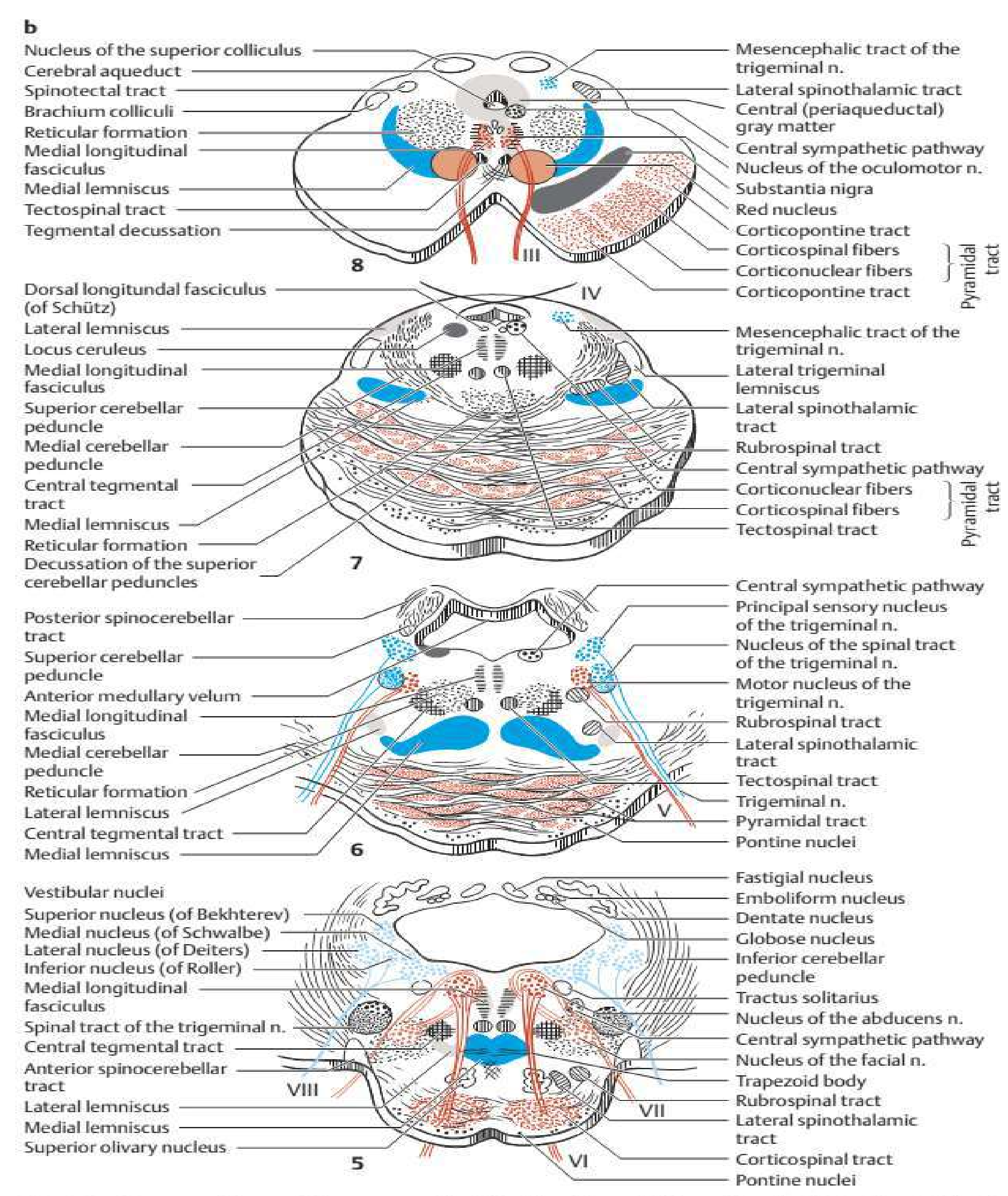


Fig. 6.6 **Cross-sections of the pons and midbrain at four different levels. b** Sections in the four planes indicated in **a**, showing the important nuclei and fiber pathways.

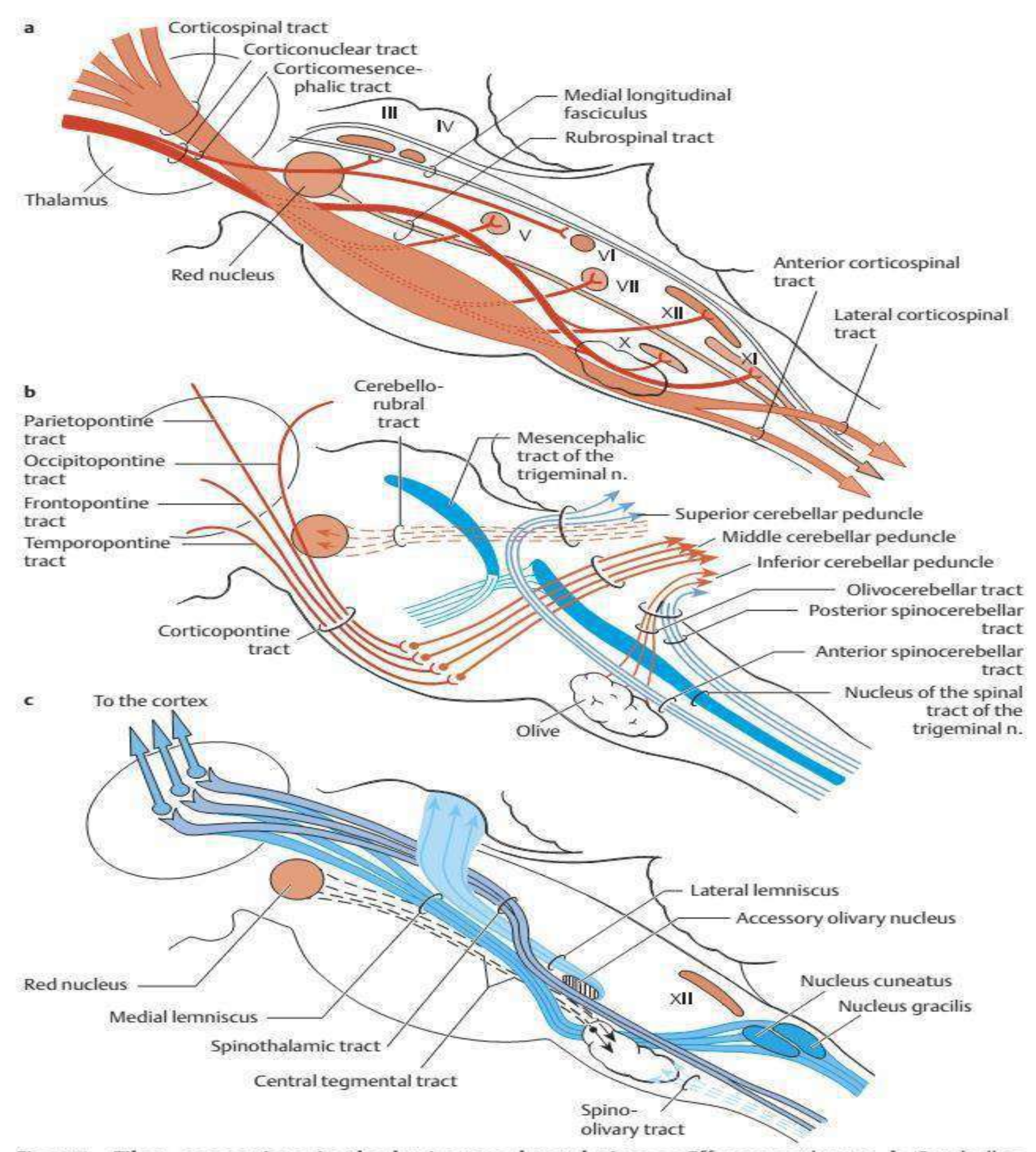


Fig. 6.7 **Fiber connections in the brainstem, lateral view. a** Efferent pathways. **b** Cerebellar pathways. **c** Afferent pathways.

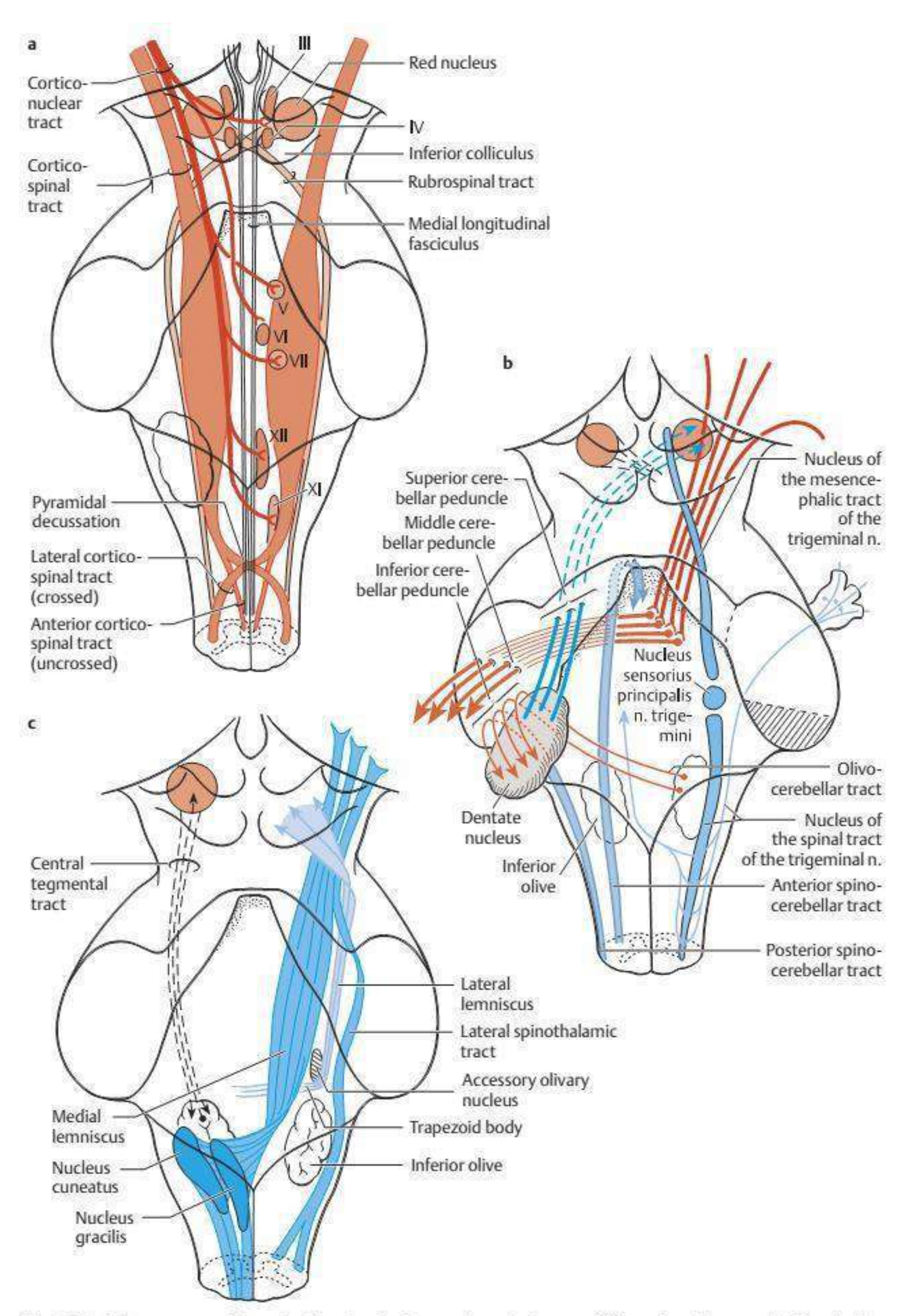


Fig. 6.8 **Fiber connections in the brainstem, dorsal view. a** Efferent pathways. **b** Cerebellar pathways. **c** Afferent pathways.

Lesions of the inferior olive or of the central tegmental tract produce rhythmic twitching of the soft palate, the pharynx, and sometimes the diaphragm (myorhythmia, myoclonus, singultus). Ischemia is the usual cause.
The courses of the **corticospinal and corticonuclear tracts** are depicted in the cross-sectional diagrams of the brainstem and in Figures 6.**7** and **6.8**.
The **rubrospinal tract** also passes through the medulla. This tract originates in the red nucleus of the midbrain and crosses the midline a short distance below it in the ventral tegmental decussation (of Forel). It accompanies the lateral corticospinal tract as it descends in the lateral funiculus of the spinal cord (Fig. 6.**8**).
The **tectospinal tract** originates in the midbrain tectum and immediately crosses the midline, swinging around the periaqueductal gray in the so-called dorsal tegmental decussation (of Meynert). The tectospinal tract at first descends near the midline and then gradually takes a more ventral and lateral position, coming to lie in the ventrolateral portion of the medulla, near the rubrospinal tract. Along its way into the medulla, the tectospinal tract gives off collaterals to the nuclei innervating the extraocular muscles, as well as to the nucleus of the facial nerve and the cerebellum. It ends in the cervical spinal cord. **Function:** The superior colliculi receive visual input from the retina and auditory input from the inferior colliculi. Intense visual and auditory stimuli evoke reflex closure of the eyes, turning of the head away from the stimulus, and sometimes also raising of the arms (defense position); these reflexes are mediated by the tectonuclear and tectospinal pathways. The functional interaction of the occipital lobe and the superior collicular plate was mentioned in an earlier section. These two structures work together with the tectospinal pathways to enable *automatic pursuit movements of the eyes and head when the individual looks at a moving object*.
On the various cross-sectional images of the medulla, pons, and midbrain, one can see, in the spaces between the larger nuclei and the ascending and descending pathways, a number of diffusely distributed nuclei of varying size that occasionally cluster into nuclear groups, with an extensive network of fibers connecting them. These interconnected groups of neurons are known collectively as the **reticular formation**, a structure whose great importance was first recognized by Moruzzi and Magoun (1949). The reticular formation extends from the spinal cord (where it lies between the lateral and posterior funiculi) upward, through the medulla and pons, to the oral part of the midbrain (Figs. 6.**5** and 6.**6**). We will discuss its function later.
One of the important nuclei in the medulla is the **dorsal nucleus of the vagus nerve**, which lies beneath the floor of the fourth ventricle (Fig. 6.**1**). It contains autonomic motor (i.e., parasympathetic) neurons, which are analogous to the (sympathetic) neurons of the lateral horns of the spinal cord from T1 to L2. The more laterally lying **nucleus of the tractus solitarius** is a somatosensory and special sensory nucleus. Its rostral portion receives gustatory input from cranial

nerves VII, IX, and X. Its caudal portion, which receives afferent fibers from the thoracic and abdominal viscera, is interconnected with the dorsal nucleus of the vagus nerve, with visceral centers in the reticular formation, and with neurons projecting to the autonomic nuclei in the lateral horns of the spinal cord. All of these nuclei can thus participate in reflex arcs that regulate and control cardiovascular, respiratory, and alimentary function, and other vegetative processes (see Fig. 6.**9**).

The **nucleus of the hypoglossal nerve** and the **nucleus ambiguus** have already been discussed in the section dealing with the cranial nerves, as have the **vestibular nuclei** and the **nucleus of the spinal tract of the trigeminal nerve**. The medial longitudinal fasciculus is found in a dorsal position near the midline; ventral to it lie the tectospinal tract and the medial lemniscus (Fig. 6.**5**).

Pons

The **pons** has two components: the *pontine tegmentum* is dorsal, and the *ventral portion of the pons* (*basis pontis*) is ventral.

Ventral portion of the pons. Many fiber bundles traverse the pons from one side to the other in the basis pontis, thereby fragmenting the descending corticospinal tracts into many little fascicles (Fig. 6.**6**). These horizontally running tracts give the pons its name ("bridge"), though they do not, in fact, constitute a bridge. They are pontocerebellar fibers, arising in nuclei of the basis pontis that contain the second neurons of the **corticopontocerebellar** pathway. These nuclei receive input via descending corticopontine fibers from the ipsilateral frontal, parietal, and temporal cerebral cortex (which are found in the lateral portion of the cerebral peduncle on either side, accompanying the corticospinal and corticonuclear fibers), and they receive further input from collateral fibers of the pyramidal tracts. The pontocerebellar fibers project across the midline and then enter the cerebellum through the middle cerebellar peduncle. All cortically derived impulses related to voluntary movement are relayed by the pontine nuclei to the cerebellar cortex, which then projects back to the cerebral cortex by way of the dentate nucleus, superior cerebellar peduncle, and thalamus. This regulatory circuit enables smooth and precise coordination of voluntary movement.

The structure of the pontine **tegmentum** is similar to that of the medullary tegmentum. The most ventral portion of the tegmentum contains the **medial lemniscus** (Figs. 6.**6** and **6.8**), a transversely oriented band that has twisted itself around so that the fibers derived from the nucleus cuneatus are now more medial, and those from the nucleus gracilis more lateral. Thus, from lateral to medial, the parts of the body represented in the medial lemniscus are the lower limb, trunk, upper limb, and neck. The **spinothalamic tract** abuts the medial lemniscus laterally (Fig. 6.**6**), as does the lateral lemniscus (auditory pathway). The last-named structure is the continuation of a fiber bundle that decussates in the caudal pons, the so-called **trapezoid body** (Figs. 6.**6** and 6.**8**). The trapezoid body contains fibers derived from the cochlear nuclei and transmits auditory

impulses to the inferior colliculi, both directly and indirectly. The **vestibular nuclear complex** lies at the far lateral end of the floor of the fourth ventricle (Fig. 6.**6**). The lateral vestibular nucleus gives off the vestibulospinal tract to neurons of the spinal cord. The vestibular nuclei are also connected, through the medial longitudinal fasciculus, to the somatomotor and visceromotor nuclei of the brainstem. The spinal nucleus of the trigeminal nerve ends at a mid-pontine level, above which the **principal sensory nucleus of the trigeminal nerve** is found. The **motor trigeminal nucleus**, which innervates the muscles of mastication, is ventrolateral to the principal sensory nucleus. The second neurons of the spinal nucleus of the trigeminal nerve (pain and temperature) and the principal sensory nucleus of the trigeminal nerve (epicritic sensation) project to the contralateral thalamus through the **ventral trigeminothalamic tract**. The principal sensory nucleus also sends uncrossed fibers to the thalamus through the **dorsal trigeminothalamic tract**. The **nucleus of the mesencephalic tract of the trigeminal nerve** continues rostrally into the midbrain (Fig. 6.**8**). This trigeminal nucleus differs from the rest—as already mentioned—in that it contains first sensory neurons, and can thus be thought of as a sensory ganglion that is exceptionally located within the brainstem. The remainder of the first sensory neurons of the trigeminal system are located in the **trigeminal (gasserian) ganglion**. The afferent fibers of the nucleus of the mesencephalic tract of the trigeminal nerve convey proprioceptive input mainly derived from the sensory receptors of the muscles of mastication and the jaw joint.

Midbrain The midbrain lies rostral to the pons. Its internal structure is shown in Figure 6.**6** (section 8). The midbrain has four parts: (1) the **tectum** ("roof"), delimited by an imaginary horizontal line through the aqueduct, which contains the superior and inferior colliculi (quadrigeminal plate); (2) the **tegmentum**, lying between the tectum and the substantia nigra; (3) the **substantia nigra**; and (4) the **cerebral peduncles** (crura cerebri).

Tectum. The **quadrigeminal plate** consists of the *superior and inferior colliculi*. These, particularly the superior colliculi, are highly specialized organs with seven cellular layers and numerous afferent and efferent connections that can only be discussed here in broad outline. The nuclear area of the *inferior colliculi* receives numerous afferent fibers of the auditory pathway (lateral lemniscus) and projects onward, by way of the brachia of the inferior colliculi, to the medial geniculate bodies on either side. These, in turn, project to the primary auditory cortex in the temporal lobe (transverse gyri of Heschl). The nuclear area of the *superior colliculi* receives afferent fibers from the visual pathway as well as from the cerebral cortex (occipital lobe), spinal cord (spinotectal tract), and inferior colliculi. It projects efferent fibers to the spinal cord (tectospinal tract) and to the cranial nerve nuclei (tectonuclear tract), as well as to the red nucleus and reticular formation.

Reflexes mediated by the superior and inferior colliculi. Fibers projecting from the inferior colliculus to the superior colliculus form part of a reflex arc that

turns the head and eyes toward the source of an incoming sound. Retinal impulses that reach the superior colliculi by way of the lateral geniculate body participate in a further reflex arc that makes the eyes close in response to a sudden visual stimulus, and may also cause the head to turn away from the stimulus. The tectonuclear and tectospinal tracts form the efferent arms of these reflex arcs. The small **pretectal nuclei** are found immediately anterolateral to the superior colliculi on both sides. These nuclei receive afferent fibers from the retina and project efferent fibers, after a synaptic relay, around the periaqueductal gray matter to the parasympathetic Edinger Westphal nuclei (= accessory [autonomic] nuclei). They participate in the reflex arc that regulates the size of the pupil in response to the intensity of the incident light. In the middle of the **tegmentum**, between the substantia nigra and the periaqueductal gray matter, one finds a large, ellipsoidally shaped nucleus that is red in fresh anatomical sections, partly because it is well vascularized, and partly because it contains iron. This is the red nucleus (nucleus ruber).

The *red nucleus* has two parts, a caudal *magnocellular part* and a rostral *parvocellular part*. It receives **afferent** input from the *emboliform* and *dentate nuclei* of the cerebellum by way of the brachia conjunctiva (superior cerebellar peduncles). The fibers that originate in the phylogenetically older emboliform nucleus participate in reflex arcs controlling body posture and various types of movement. The fibers that originate in the dentate nucleus are especially numerous in humans and participate in other reflex arcs. One regulatory circuit for the smooth and precise execution of voluntary movement consists of connections from the cortex to the cerebellum and then back to the cortex by way of the dentate nucleus, red nucleus, and thalamus. Another group of dentatorubral fibers terminates primarily in the parvocellular part of the red nucleus. All cerebellorubral fibers cross the midline in the midbrain, in the decussation of the superior cerebellar peduncles. The red nucleus receives further afferent input from the *cerebral cortex* (*corticorubral tract*) and from the *tectum*. The main **efferent** projections of the red nucleus (the *rubrospinal* and *rubroreticular tracts*) exert an influence on the spinal motor neurons; both of these tracts cross the midline, just after they emerge from the red nucleus, in the ventral tegmental decussation (of Forel). Further efferent fibers travel by way of the central tegmental tract to the olive (rubro-olivary fibers), from which a recurrent projection returns to the cerebellum.

Other tegmental nuclei and fiber tracts. The lateral portion of the tegmentum contains the *mesencephalic tract of the trigeminal nerve*, the *trigeminal lemniscus*, the *medial lemniscus*, and the *spinothalamic tract*, all of which project to the thalamus. The *trochlear nerve* emerges from the brainstem dorsally (it is the only cranial nerve to do so); its *root fibers* cross the midline just caudal to the inferior colliculi, then circle around the cerebral peduncle to the base of the brain, and continue, below the tentorial edge, to the cavernous sinus. The *nuclear complex of the oculomotor nerve,* as well as the

parasympathetic *EdingerWestphal nucleus* (accessory [autonomic] nucleus) and *nucleus of Perlia*, lie in the midbrain tegmentum at the level of the superior colliculi, anterior to the aqueduct and periaqueductal gray matter and medial to the medial longitudinal fasciculus. Some of the root fibers of the third cranial nerve traverse the red nucleus before they emerge from the brainstem into the interpeduncular fossa. Impulses from the vestibular nuclei are carried downward toward the spinal cord in the *medial longitudinal fasciculus*—a bundle that incorporates a number of different fiber systems and is present along the entire extent of the brainstem, as well as in the cervical spinal cord. Its fibers lie near the midline below the floor of the fourth ventricle (at medullary and pontine levels), and ventral to the aqueduct and periaqueductal gray matter (at midbrain levels); some of them terminate on the nuclei innervating the extraocular muscles (the nuclei of the oculomotor, trochlear, and abducens nerves) and connect these nuclei with one another. Other fibers of the medial longitudinal fasciculus terminate in nuclei of the reticular formation, including the interstitial nucleus (of Cajal) and the nucleus of Darkschewitsch. The *central sympathetic pathway* is thought to originate in multiple nuclei of the hypothalamus and reticular formation. It passes through the midbrain and pons just anterior to the aqueduct and below the floor of the fourth ventricle. In the medulla, it occupies a more lateral position, from which it then passes into the lateral horns of the spinal gray matter. Interruption of the central sympathetic pathway produces Horner syndrome. The **substantia nigra** is a large motor nucleus that lies between the tegmentum and the crus cerebri on either side. Its dark coloration is due to a melanin pigment contained in the neuronal cell bodies. The substantia nigra is an important component of the extrapyramidal motor system and thus has an intimate functional relationship with the basal ganglia. It will be discussed further, together with the basal ganglia, in Chapter 9.

The **cerebral peduncles** (crura cerebri is the plural form; singular, crus cerebri) are large fiber bundles, one on either side, made up of corticospinal, corticonuclear, and corticopontine fibers (Fig. 6.**6**). Each cerebral peduncle is formed by fibers from these three tracts, which twist toward the midline as they descend in the internal capsule. The corticospinal and corticonuclear fibers occupy the midportion of the cerebral peduncle and are flanked, both medially and laterally, by corticopontine fibers (Fig. 6.**6**).

Reticular Formation

The cell groups and fibers of the netlike reticular formation are found throughout the entire length of the brainstem, where they fill up the interstices between the cranial nerve nuclei, olives, and ascending and descending nerve pathways (Figs. 6.**5**, **6.6**, and **6.9**). The reticular formation receives afferent fibers from the spinal cord, the cranial nerve nuclei, the cerebellum, and the cerebral hemispheres, and projects efferent fibers back to these same structures.

Some of the nuclei of the reticular formation have descending projections to the spinal cord that influence both motor and autonomic function.

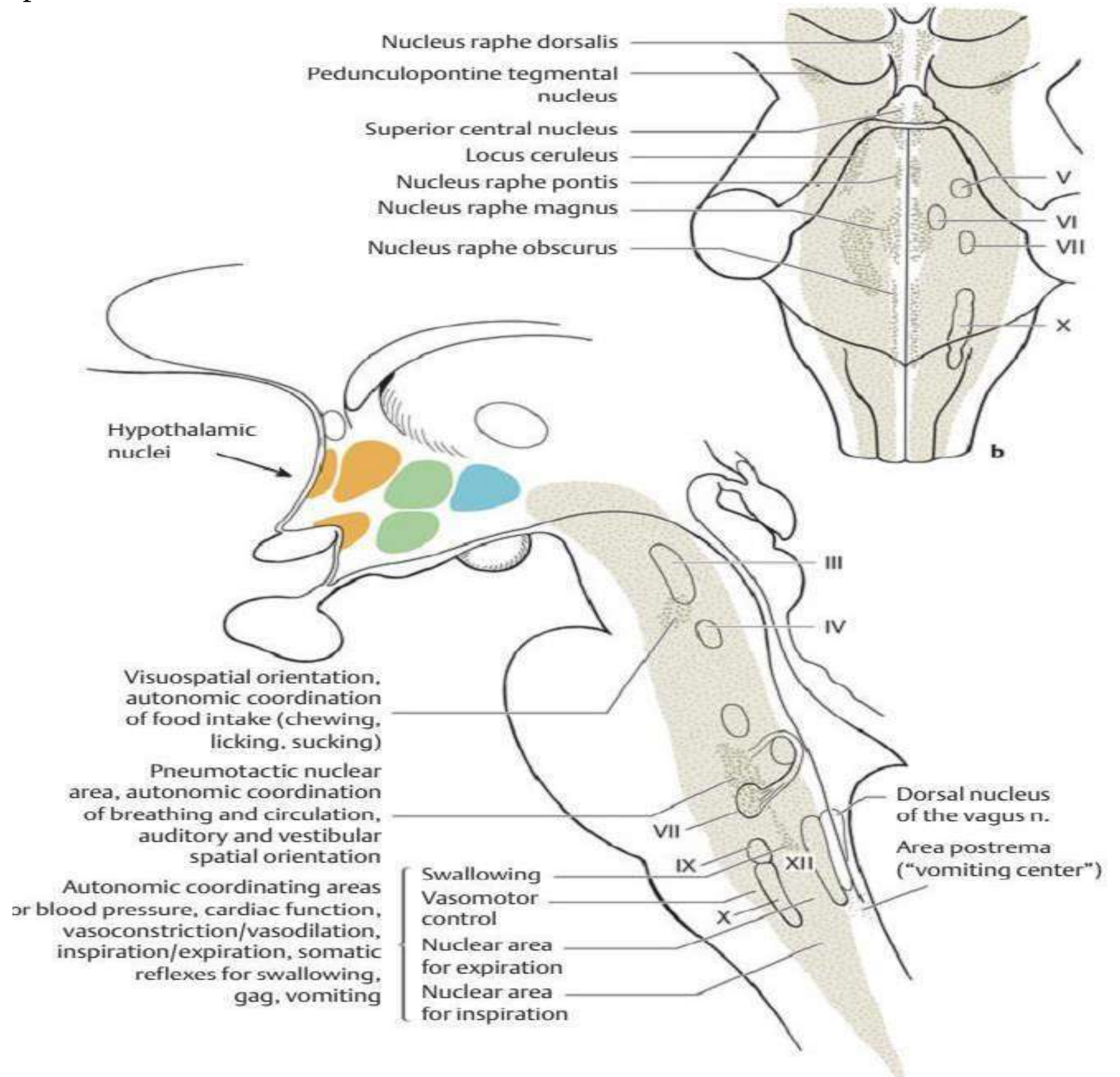


Fig. 6.9 **The reticular formation: dorsal (a) and lateral (b) views. a** Diagram of the major regulatory centers in the medulla, pons, and midbrain. **b** Additional depiction of the raphe nuclei.

Ascending reticular activating system. Other nuclei of the reticular formation, particularly in the midbrain, project to higher centers, mainly by way of the intralaminar nuclei of the thalamus, and by way of the subthalamus. These nuclei receive collateral input from many different ascending fiber tracts (among them the spinothalamic tract, the spinal tract of the trigeminal nerve, the tractus solitarius, and fibers from the vestibular and cochlear nuclei, as well as from the visual and olfactory systems); they relay these impulses upward, over a polysynaptic pathway, to extensive areas of the cerebral cortex, where they exert an activating function. Experimental stimulation of these nuclei in animals produces an "arousal reaction," in which the sleeping animal is awakened. The pioneering study of Moruzzi and Magoun (1949), and the subsequent work of numerous others, have provided overwhelming evidence that this system plays an important role in setting the **level of consciousness** in humans, as well as in

maintaining the **sleep-wake cycle**. It has, therefore, been named the “ascending reticular activating system. Lesions affecting this system can impair or abolish consciousness. Even today, not much is known about the neuron groups that influence ARAS activity; the maintenance of wakefulness is presumed to depend, at least in part, on neurons of the reticular formation that can synthesize monoamine neurotransmitters such as norepinephrine (noradrenaline), dopamine, and serotonin. Neurons synthesizing norepinephrine are found in the lateral portion of the reticular formation, which includes the locus ceruleus. Serotonin is produced by the neurons of the raphe nuclei (Fig. 6.**9**). Neurons of the nucleus basalis (of Meynert) and of the substantia innominata send cholinergic fibers to extensive areas of the cerebral cortex. The precise roles played by the ARAS and the cholinergic system just mentioned in consciousness and the sleepwake cycle are not yet well enough understood to be presented in detail in this book. One thing that is certain is that unconsciousness can be produced by lesions of multiple brain structures.

The **descending reticular pathways** (ventral and lateral reticulospinal tracts) originate in the reticular formation and exert both excitatory and inhibitory effects on the motor neurons of the spinal cord. The cells of origin of these pathways receive afferent input from the cerebral cortex, particularly the frontal lobes, as well as from the cerebellum and the basal ganglia. Excitatory impulses from the brainstem (lateral portion of the reticular formation, mainly in the pons but also in the midbrain) are carried by both the reticulospinal and the vestibulospinal tracts in the anterolateral funiculus of the spinal cord, while inhibitory impulses, derived mainly from the ventromedial portion of themedulla, reach the spinal motor neurons over multiple synaptic relays, mainly by way of the lateral reticulospinal tract (adjacent to the corticospinal tract).

Both the excitatory and the inhibitory systems impinge, through interneurons, on the γ motor neurons of the spinal cord. Thus, by regulating the function of the spinal reflex arcs, the reticular formation plays an important role in the maintenance of adequate muscle tone for standing and walking, as well as in the maintenance of balance.

Autonomic nuclei and pathways. Many neurons in the reticular formation have autonomic functions. Nuclei containing such cells are scattered throughout the pons and medulla and receive input from the somatic cranial nerve nuclei (Fig. 6.**9**). These autonomic nuclei receive input from the hypothalamus and send projections to the cranial nerve nuclei and the spinal cord.

Regulation of salivation. Salivation is controlled by the *superior and inferior salivatory nuclei*. It can be evoked in reflex fashion by an appetizing smell or taste. The individual’s mental state can also inhibit salivation under some circumstances, causing a dry mouth.

Regulation of blood pressure . Other nuclei regulate blood pressure. Afferent impulses arising in the carotid sinus travel over the glossopharyngeal and vagal nerves to the corresponding reticular nuclear areas in the medulla (autonomic

centers for the regulation of blood pressure, cardiac activity, and vasoconstriction/vasodilation), which are located near the nuclei of cranial nerves IX and X.

Efferent impulses mediated by the vagus nerve inhibit cardiac activity, resulting in slowing of the heart rate and a fall in blood pressure.

Regulation of other autonomic bodily functions. Some descending impulses from the reticular formation inhibit the sympathetic nuclei of the spinal cord, causing vasodilation. Reticular nuclei dorsal to the inferior olive control *respiration*; there are distinct expiratory and aspiratory centers. Yet other reticular nuclei control and coordinate *gastrointestinal motility*. Reflex *swallowing* is a complicated process involving many different muscles, which must be activated in the proper sequence and at the proper intensity to propel a bolus of food smoothly from the mouth into the stomach; coordinating the multiple nerves involved in this process is the function of the so-called medullary swallowing center, which lies in the vicinity of the motor cranial nerve nuclei that it activates. Nearby, there is also a nucleus responsible for gagging (the *gag reflex*). The area postrema contains an important area for the regulation of *vomiting*.

There is presumed to be a higher center for *cardiorespiratory* function (a pneumotactic nucleus) in the vicinity of the locus ceruleus, as well as a higher center for *food intake* (chewing, licking, sucking) in the midbrain (Fig. 6.**9**).

Brainstem Disorders

Ischemic Brainstem Syndromes The anatomy of the arterial blood supply of the brainstem is depicted in Figure 6.**10**, and the territories of individual arteries supplying the medulla, pons, and midbrain are shown in Figure 6.**11**. Knowledge of the pattern of blood supply is essential for an understanding of the vascular syndromes to be described in this section.

Inadequate perfusion of discrete regions of the brainstem can be either **transient** (e. g., the transient ischemia of subclavian steal syndrome, see below) or **permanent** (causing tissue necrosis, i.e., **brainstem infarction**). Infarction is usually due to arterial occlusion. It produces different patterns of clinical deficits, depending on the particular vessel that has been occluded (**vascular syndromes**). Because the nuclei and fiber pathways of the brainstem are numerous, compactly arranged, and highly diverse in function, a correspondingly wide variety of vascular syndromes can be observed. To understand each vascular syndrome, one must first understand the complex topographical anatomy of the brainstem in the region that it affects. This is why the brainstem vascular syndromes are presented here in the chapter on the brainstem, rather than in Chapter 11 together with the vascular disorders of the rest of the brain. Subclavian steal syndrome will be discussed first, as an example of a syndrome with transient brainstem ischemia. The major arterial occlusion syndromes of the brainstem will be presented thereafter.

Subclavian Steal Syndrome

This syndrome occurs as the result of **occlusion of the right or left subclavian artery** proximal to the origin of the vertebral artery Despite the occlusion, the cardiovascular system maintains adequate perfusion of the ipsilateral arm by “tapping” the ipsilateral vertebral artery in retrograde fashion: blood flows up the contralateral vertebral artery to its junction with the ipsilateral vertebral artery (where the two arteries join to form the basilar artery), and then back down the ipsilateral vertebral artery into the axillary artery and onward into the brachial artery. In rare cases, a situation may arise in which exercise of the arm diverts so much blood from the vertebrobasilar system that clinically evident brainstem ischemia ensues. The diagnosis of subclavian steal syndrome requires *both* the characteristic clinical manifestations *and* a clinically correlated angiographic finding of **retrograde flow in the vertebral artery**. Subclavian artery occlusion needs to be treated only if it causes ischemia in hand or frank subclavian steal syndrome, with manifestations of ischemia in the vertebrobasilar territory, such as loss of consciousness or vertigo. The traditional term “vertebrobasilar insufficiency” is now obsolete and should no longer be used.

Individual Brainstem Vascular Syndromes

Infarction in the vertebrobasilar distribution, as in the carotid distribution, is usually due to **embolism**. The responsible emboli may arise from the heart, from atheromatous plaques in the vertebral arteries, or from an arterial dissection with secondary thrombosis. The once-current notion that kinking of the vertebral arteries during sleep might cause ischemia is no longer tenable today. A number of different brainstem vascular syndromes can be identified on clinical and radiological grounds. Very recently, high-resolution magnetic resonance imaging with T2-weighted and diffusion-weighted sequences has enabled the direct visualization of brainstem infarcts in their acute phase. Although there is a degree of variation among individuals, the vascular architecture of the brainstem is sufficiently uniform that the syndromes described here are well-defined clinical entities.

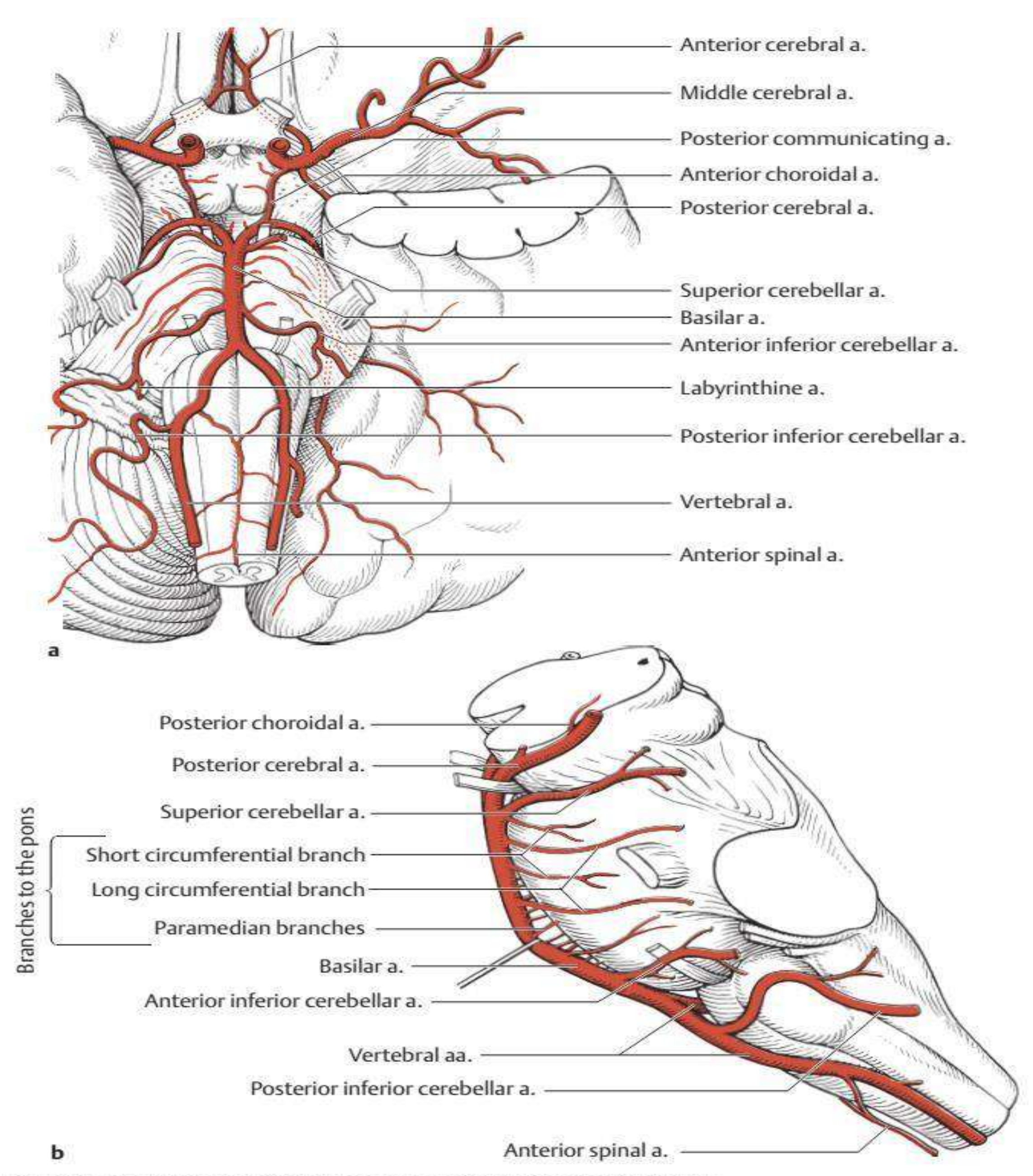


Fig. **6.10** **Blood supply of the brainstem. a** Basal view. **b** Lateral view.

Brainstem infarction in a number of different locations often becomes manifest clinically as **alternating hemiplegia** (crossed weakness), which is defined as a combination of cranial nerve deficits on the side of the lesion with weakness of the opposite hemibody. In Figure 6.**12**, three different alternating hemiplegia syndromes are shown, each the result of ischemia in a particular region of the brainstem, with corresponding clinical deficits. We now list the

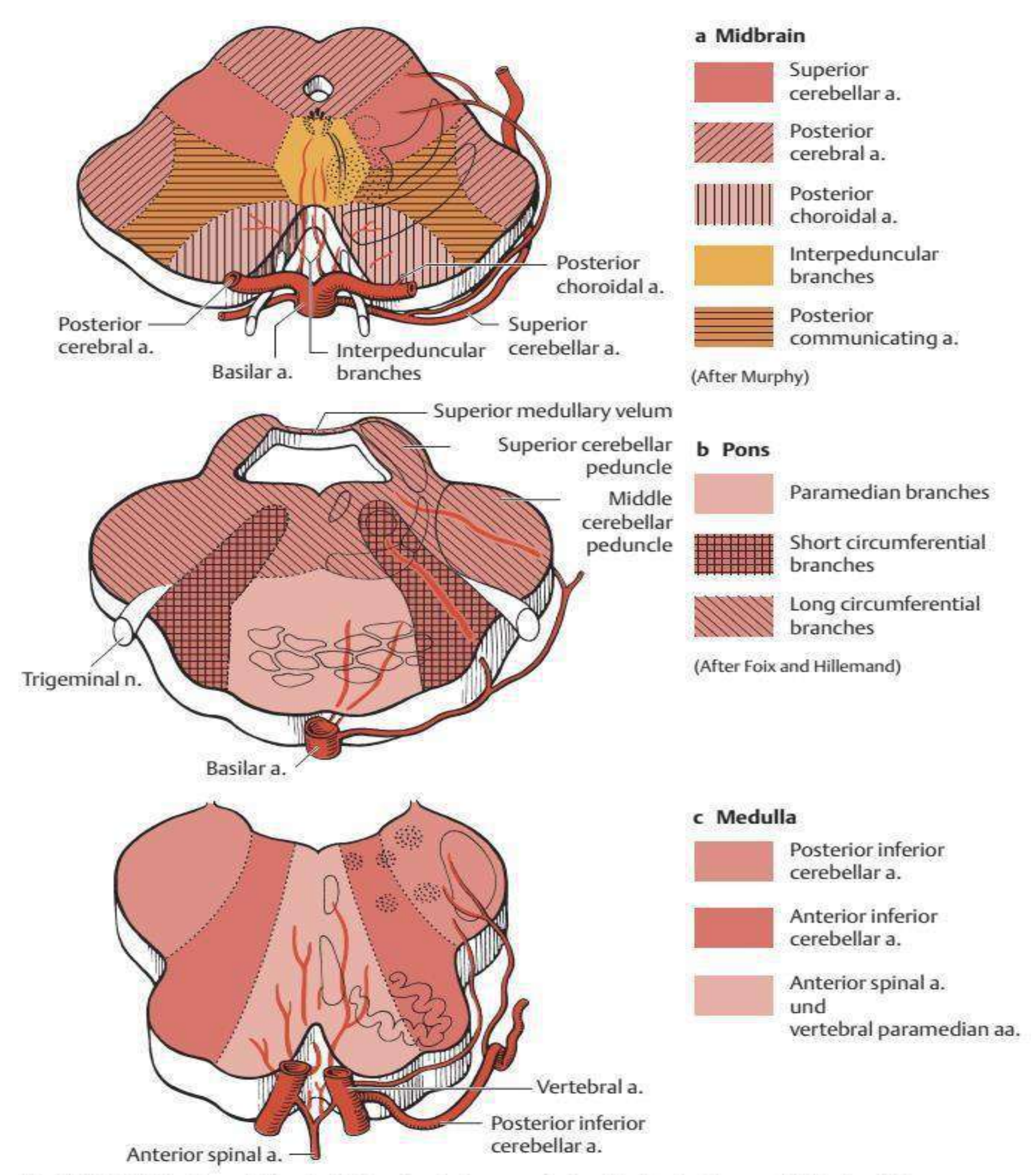


Fig. **6.11 Distribution of the individual arteries supplying the brainstem. a** Midbrain. **b** Pons. **c** Medulla.

individual vascular syndromes that can be considered, in simplified terms, to be "variations" of the alternating hemiplegia syndrome, albeit with extraordinarily diverse manifestations. To make the presentation as clear as possible, the discussion of each syndrome is accompanied by a drawing of the affected structures in the brainstem, and by a schematic diagram of the resulting clinical deficits.

Dorsolateral medullary syndrome *Cause:* occlusion or embolism in the territory of the posterior inferior cerebellar arteryorvertebralartery. *Clinicalfeatures:* suddenonsetwithvertigo,nystagmus (inferior vestibular nucleus

and inferior cerebellar peduncle), nausea and vomiting (area postrema), dysarthria and dysphonia (nucleus ambiguus), singultus

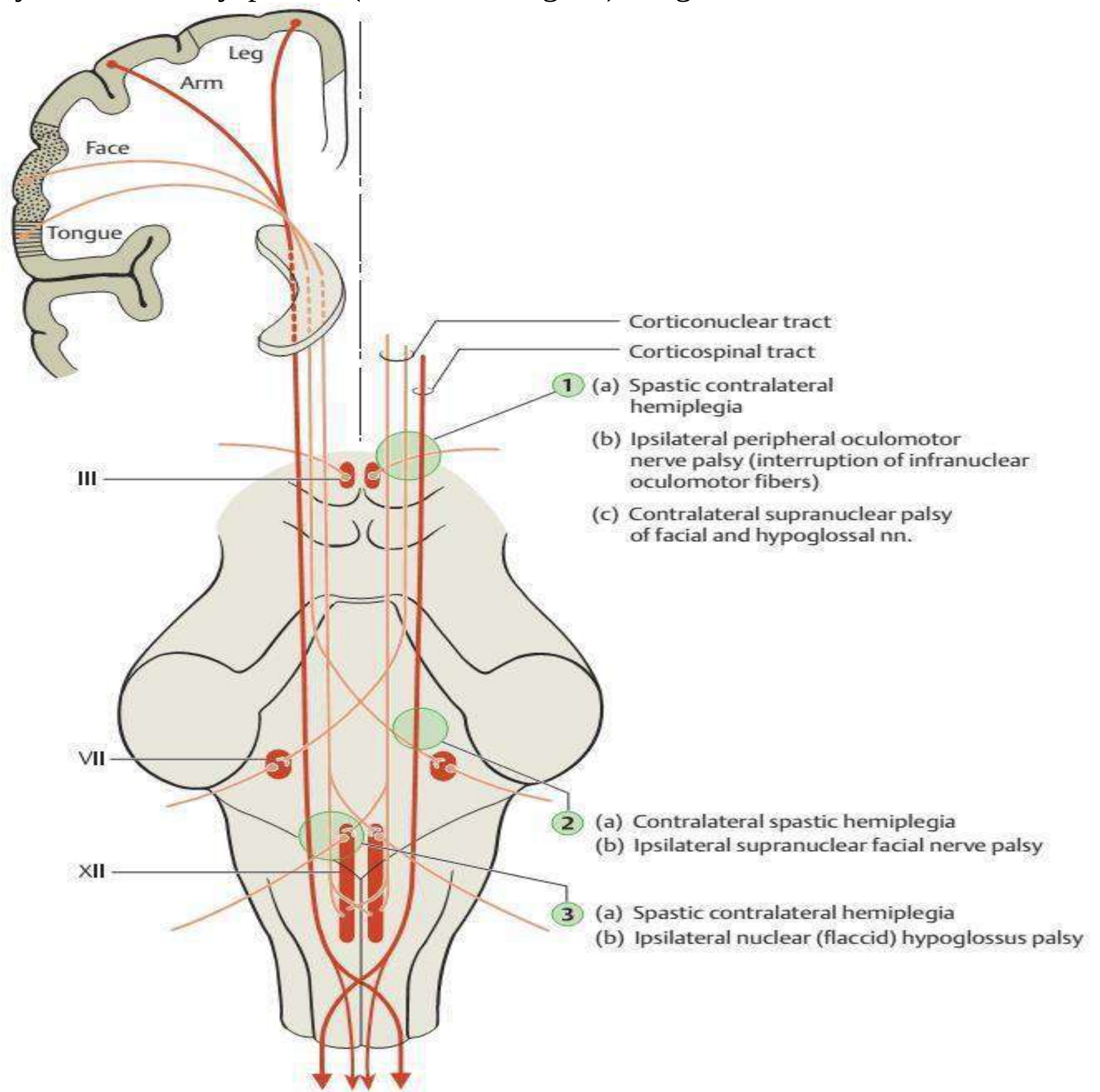


Fig. **6.12 Lesions causing crossed weakness** (hemiplegia alternans syndrome)

(respiratory center of the reticular formation). Forfurtherdetails,.

Medial medullary syndrome (Dejerine syndrome) (Fig. 6.**13**). *Cause:* occlusion of paramedian branches of the vertebral or basilar artery (Fig. 6.**11**), often bilaterally. *Clinical features:* ipsilateral flaccid hypoglossal nerve palsy, contralateral hemiplegia (not spastic) with Babinski's sign, contralateral posterior column hypesthesia (i.e., hypesthesia to touch and pressure, with impaired position sense), and nystagmus (in case the medial longitudinal fasciculus is involved by the lesion).

Syndrome of the caudal basis pontis (MillardGubler or Foville syndrome). *Cause:* occlusion of the circumferential branches of the basilar artery, tumor, abscess, etc. *Clinical features:* ipsilateral abducens palsy (peripheral) and facial palsy (nuclear); contralateral hemiplegia; contralateral analgesia,

thermanesthesia, and impairment of touch, position, and vibration sense (Fig. 6.**16**).

Syndrome of the caudal pontine tegmentum (Fig. 6.**17**). *Cause:* occlusion of branches of the basilar artery (short and long circumferential branches). *Clini*sia and thermanesthesia (lateral spinothalamic tract); contralateral hypesthesia and impairment of position and vibration sense (medial lemniscus); ipsilateral palatal and pharyngeal myorhythmia (central tegmental tract).

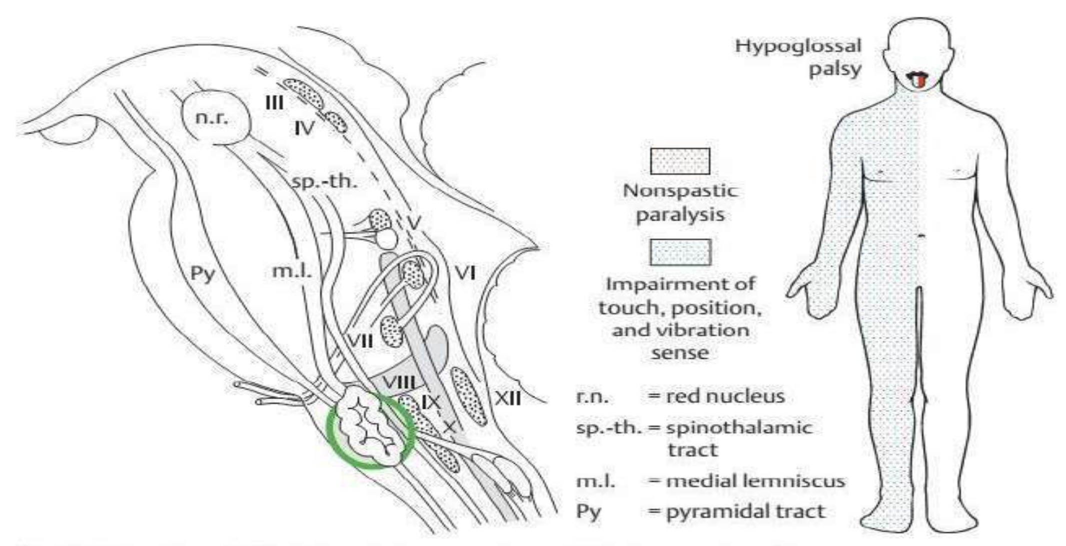
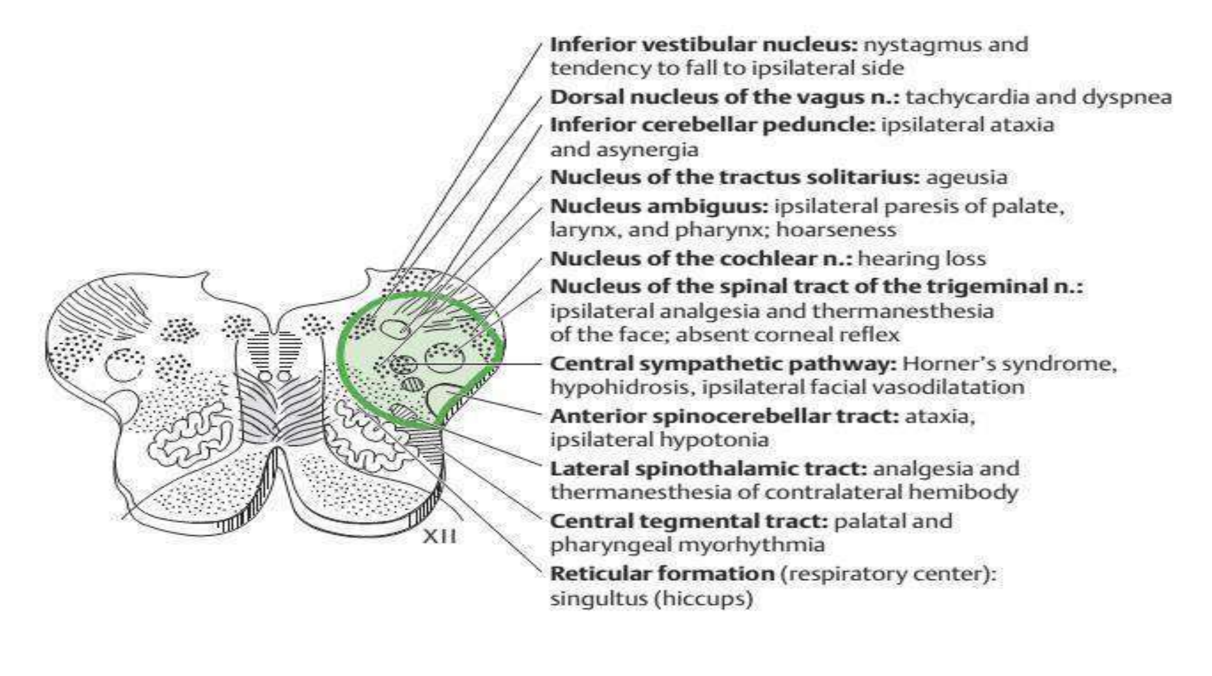


Fig. 6.13 (continued) **Medial medullary syndrome** (Dejerine syndrome)

Syndrome of the oral pontine tegmentum (Fig. 6.**18**). *Cause:* occlusion of the long circumferential branches of the basilar artery and superior cerebellar artery. *Clinical features:* ipsilateral loss of facial sensation (interruption of alltrigeminal fibers) and paralysis of the muscles of mastication (motor nucleus of the trigeminal nerve), hemiataxia, intentiontremor, adiadochokinesia (superior cerebellar peduncle); contralateral impairment of all sensory modalities.



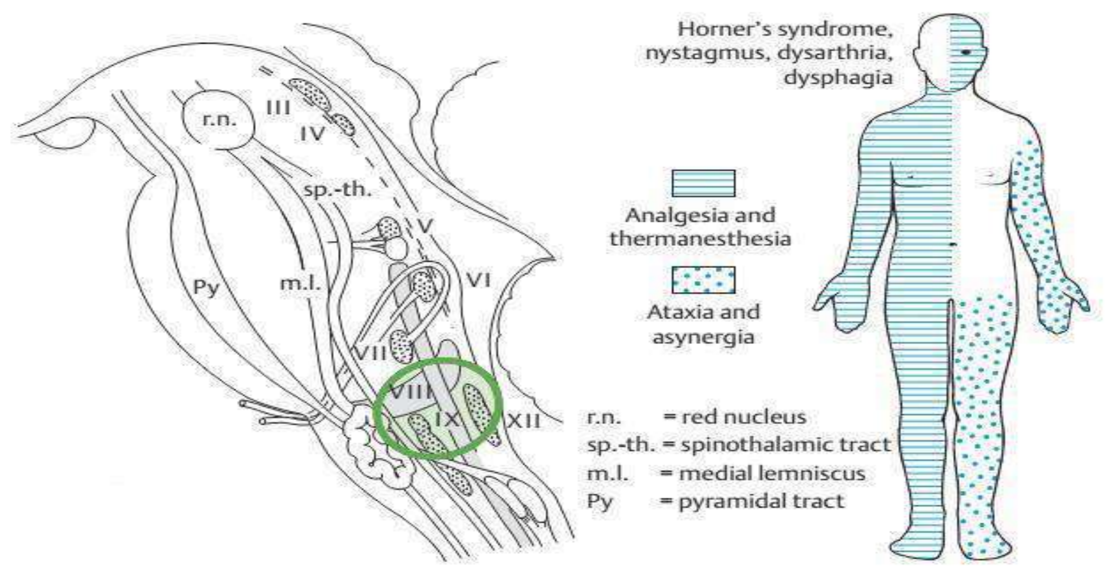


Fig. 6.14 **Dorsolateral medullary syndrome** (Wallenberg syndrome)

Syndrome of the midportion of the basis pontis (Fig. 6.**19**). *Cause:* occlusion of the paramedian and short circumferential branches of the basilar artery. *Clinical features:* ipsilateral flaccid paresis of the muscles of mastication, as well as facial hypesthesia, analgesia, and thermanesthesia; ipsilateral hemiataxia and asynergia; contralateral spastic hemiparesis.

Syndrome of the red nucleus (Benedikt syndrome) (Fig. 6.**20**). *Cause:* occlusion of the interpeduncular branches of the basilar and posterior cerebral arteries. *Clinical features:* ipsilateral oculomotor nerve palsy with mydriasis (interruption of the root fibers of CN III); contralateral impairment of touch, position, and vibration sense, as well as of two-point discrimination (involvement of the medial lemniscus); contralateral hyperkinesia (tremor, chorea, athetosis) due to involvement of the red nucleus; contralateral rigidity (substantia nigra).

Syndrome of the cerebral peduncle (Weber syndrome) (Fig. 6.**21**). *Cause:* occlusion of the interpeduncular branches of the posterior cerebral and posterior choroidal arteries; rarely also tumor (glioma). *Clinical features:* ipsilateral oculomotor nerve palsy; contralateral spastic hemiparesis; contralateral parkinsonian rigidity (substantia nigra); contralateral dystaxia (corticopontine tract); possible cranial nerve deficits due to interruption of the supranuclear innervation of CN VII, IX, X, and XII. Small infarcts of the **oral region of the pons**, caused by the occlusion of perforating arteries, can produce a wide variety of circumscribed and often transient deficits. Arteriosclerosis of the basilar artery can cause multiple small infarcts on one or both sides of the brainstem, occurring stepwise over time and eventually producing the clinical picture of microangiopathic pseudobulbar palsy. In this syndrome, dysarthria and dysphagia result from interruption of the supranuclear innervation of the motor cranial nerve nuclei. Microangiopathic brainstem disease is most often due to generalized arterial hypertension; it is, therefore, usually accompanied by further lesions above the tentorium.

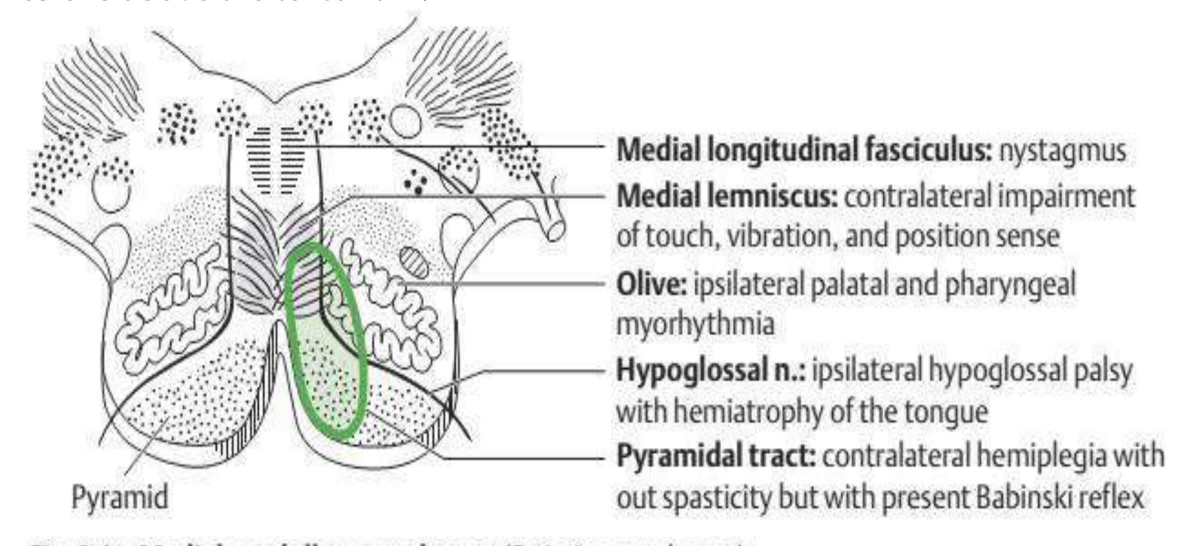
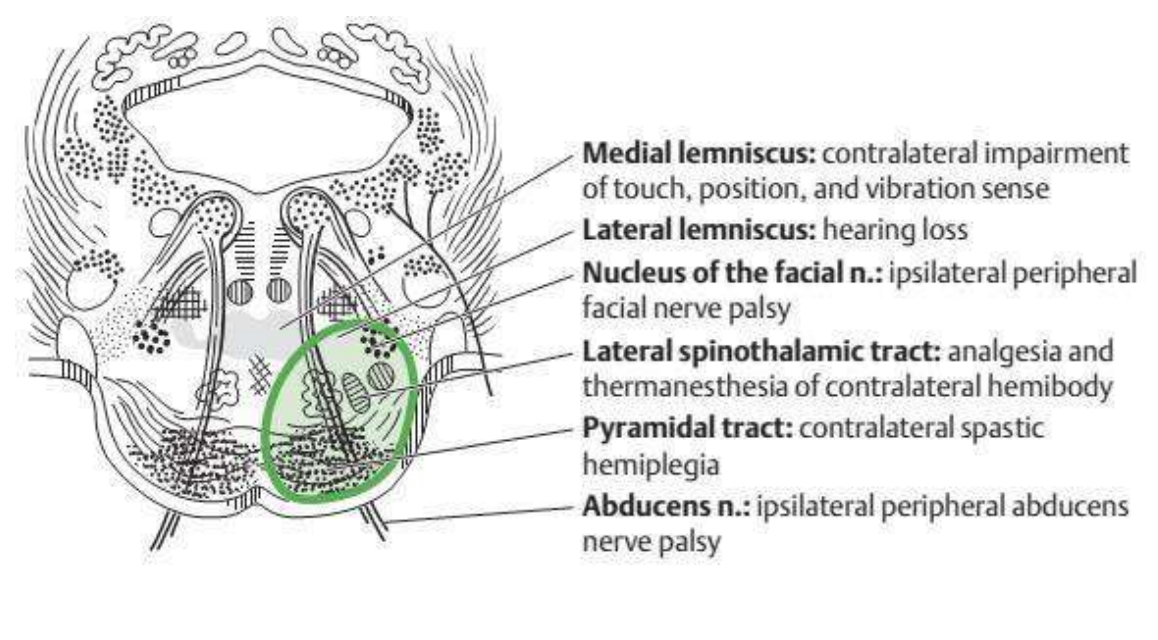


Fig. **6.15 Medial medullary syndrome** (Dejerine syndrome).



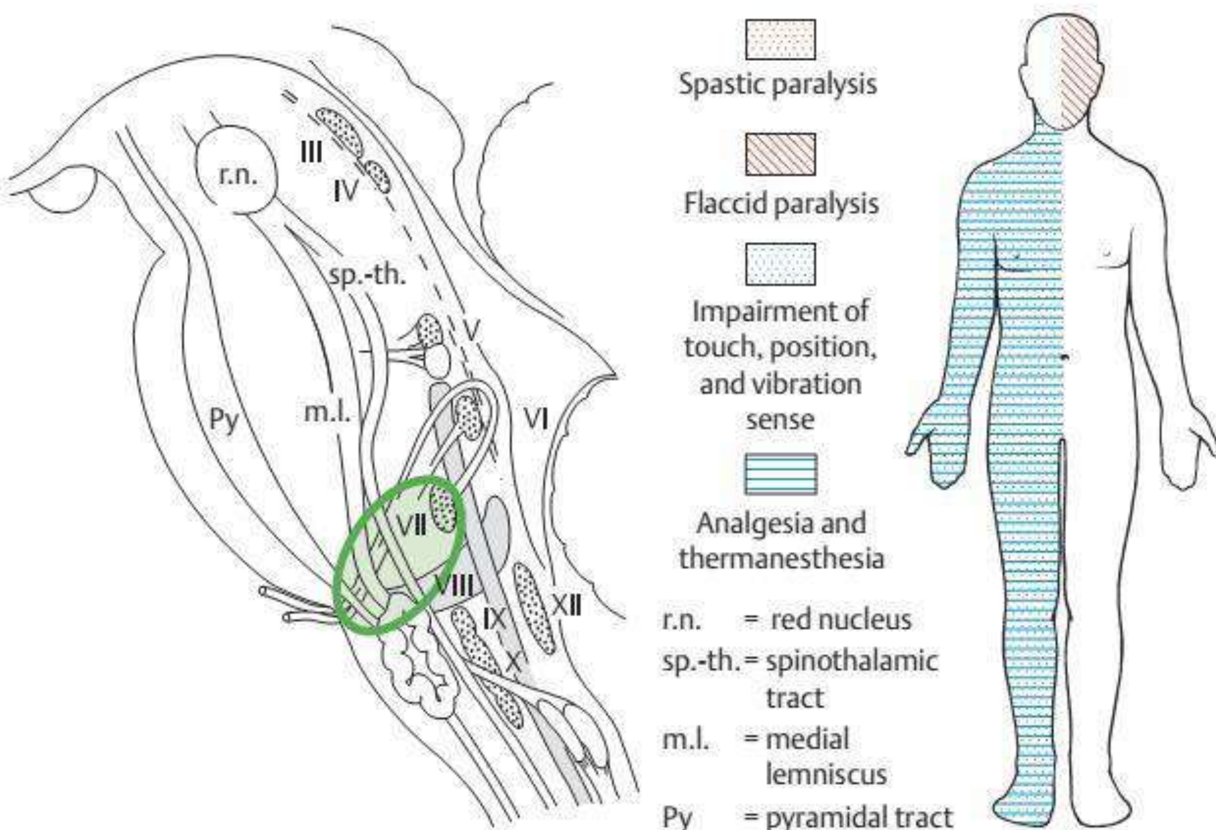
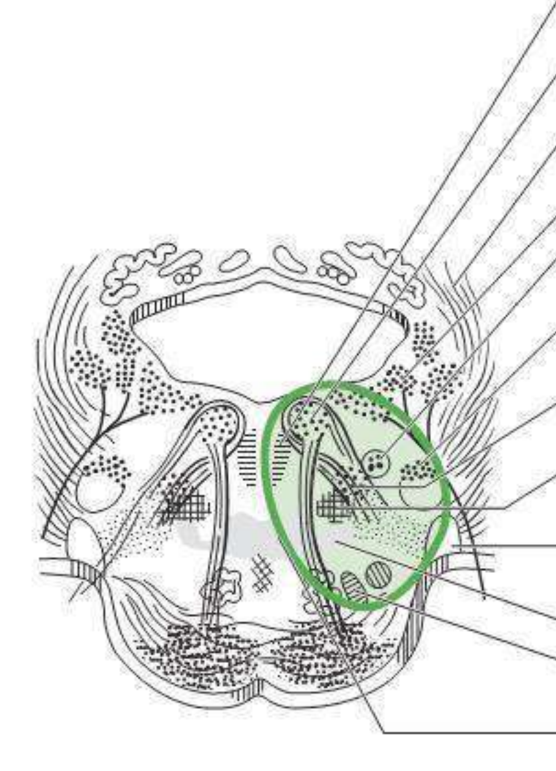


Fig. 6.16 **Syndrome of the caudal basis pontis** (Millard–Gubler syndrome)



Medial longitudinal fasciculus: nystagmus, gaze paresis to side of lesion
Nucleus of the abducens n.: ipsilateral nuclear abducens palsy
Middle cerebellar peduncle: hemiataxia, intention tremor, adiadochokinesia, cerebellar dysarthria
Vestibular nuclei: nystagmus, rotatory vertigo
Central sympathetic pathway: Horner syndrome, hypohidrosis, ipsilateral vasodilatation
Nucleus of the spinal tract of the trigeminal n.: ipsilateral facial analgesia and thermanesthesia
Nucleus of the facial n.: ipsilateral nuclear facial palsy (atrophy)
Central tegmental tract: ipsilateral palatal and pharyngeal myorhythmia
Anterior spinocerebellar tract: ipsilateral asynergia and hypotonia
Lateral lemniscus: hearing loss
Lateral spinothalamic tract: analgesia and thermanesthesia of contralateral hemibody
Medial lemniscus: impairment of touch, vibration, and position sense of the contralateral hemibody; ataxia

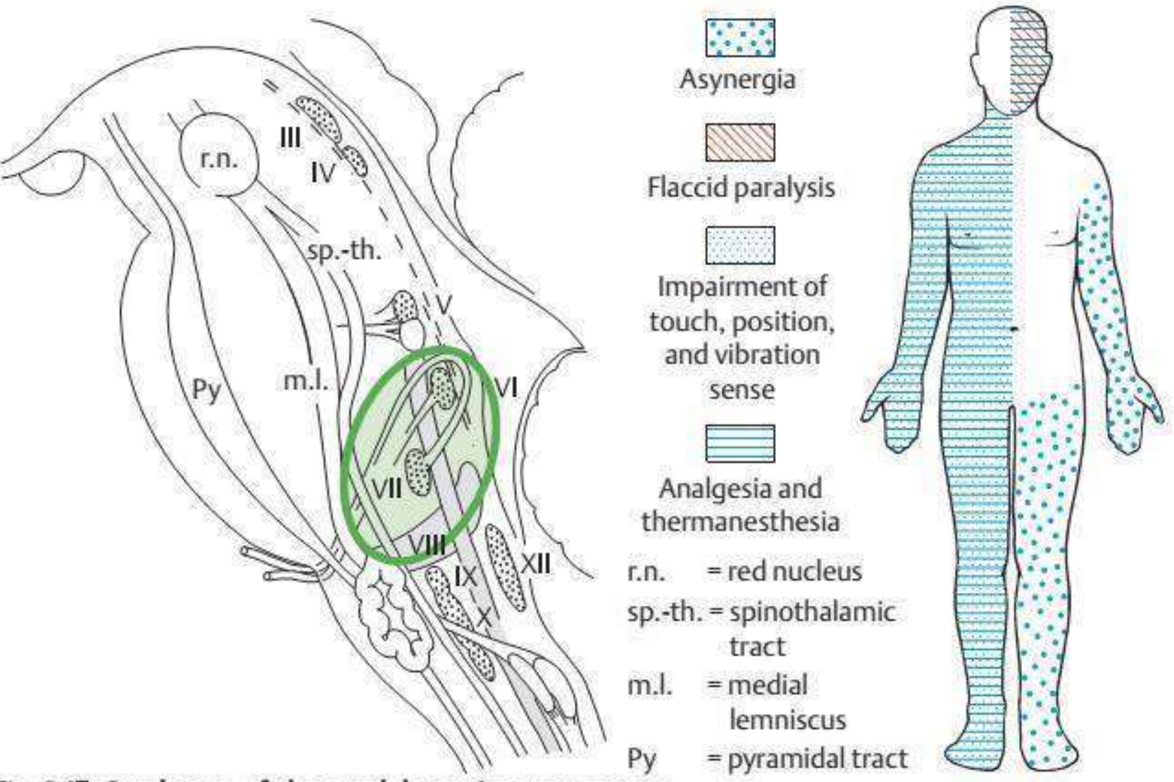


Fig. 6.17 **Syndrome of the caudal pontine tegmentum**

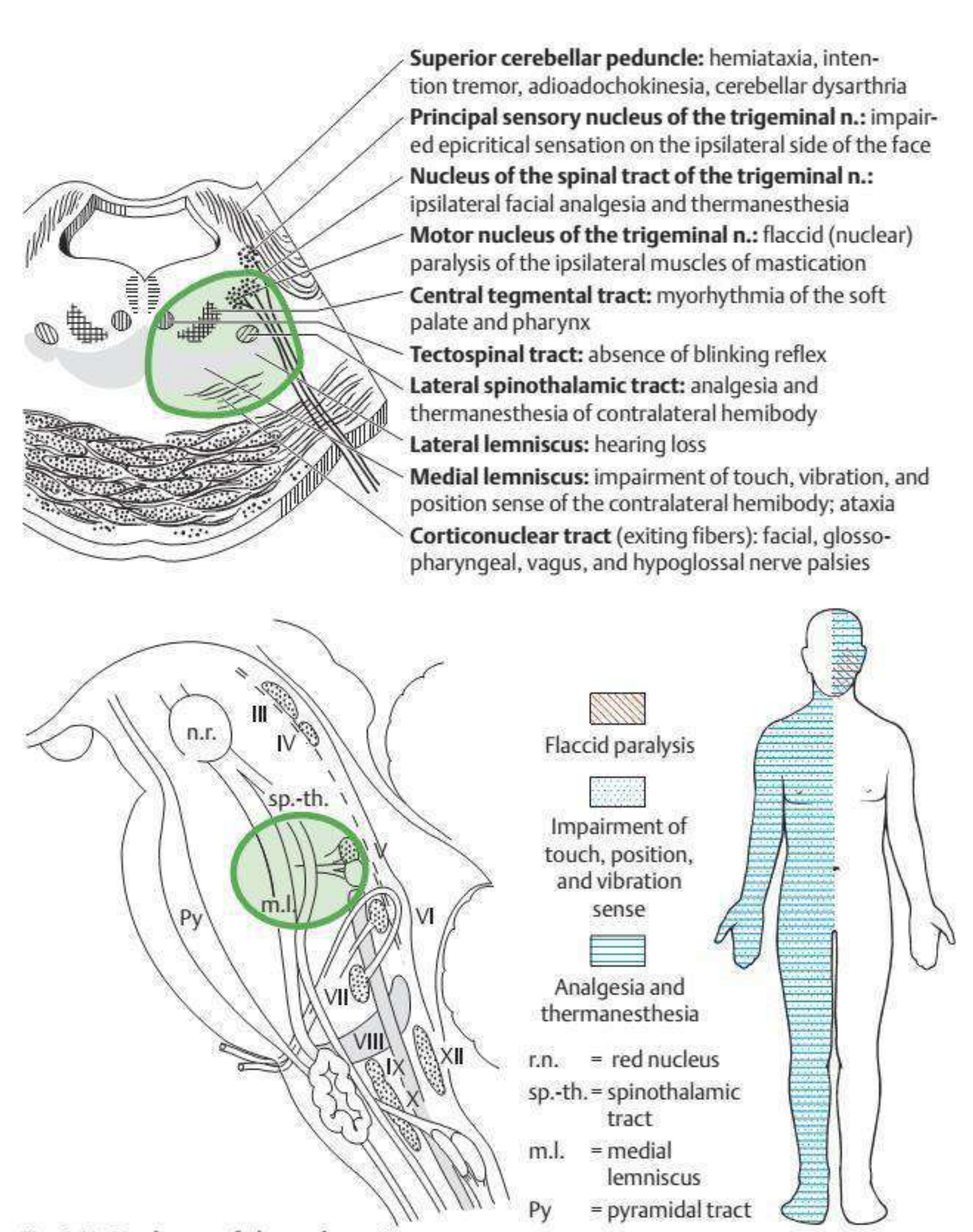


Fig. 6.18 **Syndrome of the oral pontine tegmentum**

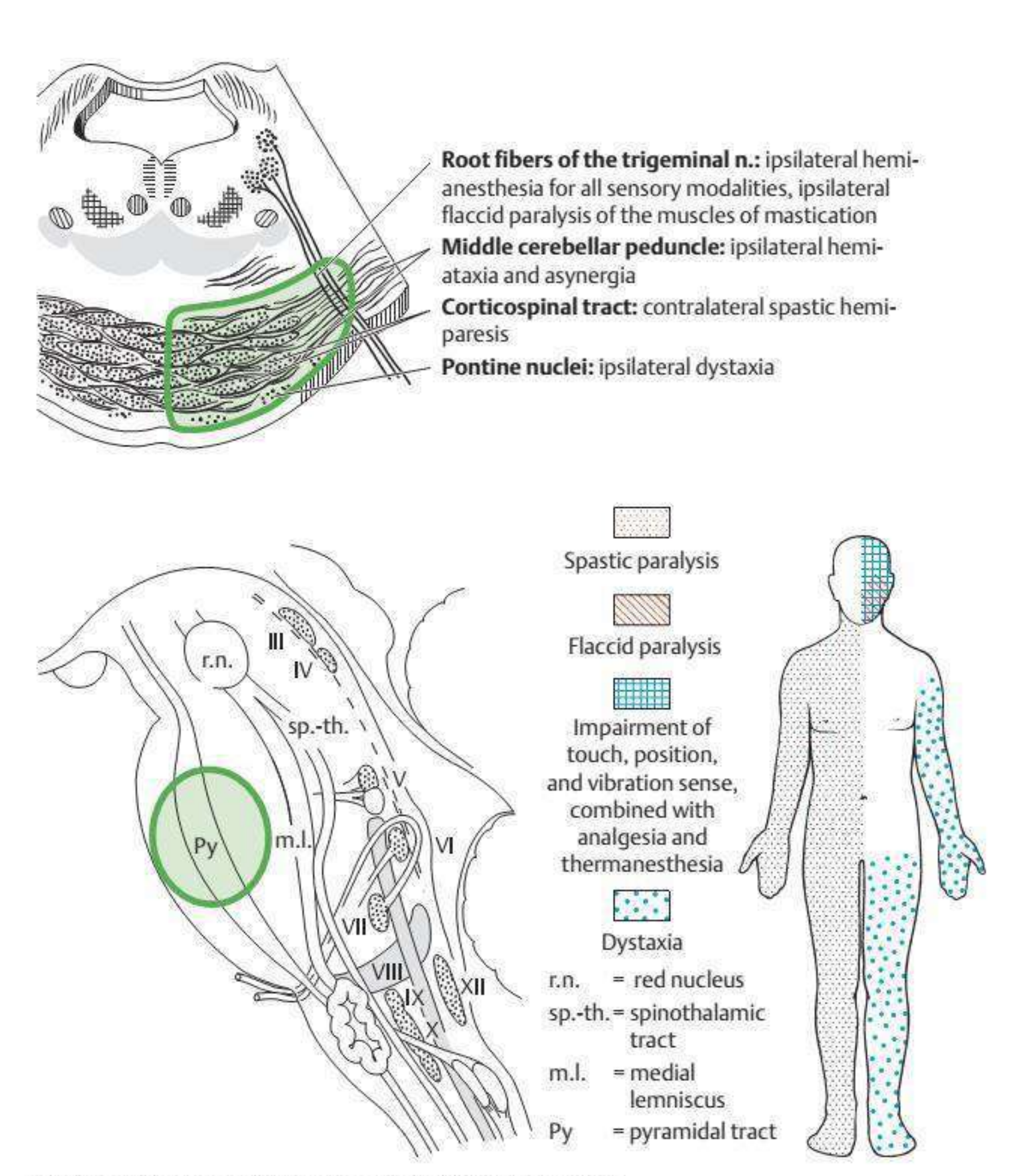


Fig. 6.19 **Syndrome of the midportion of the basis pontis**

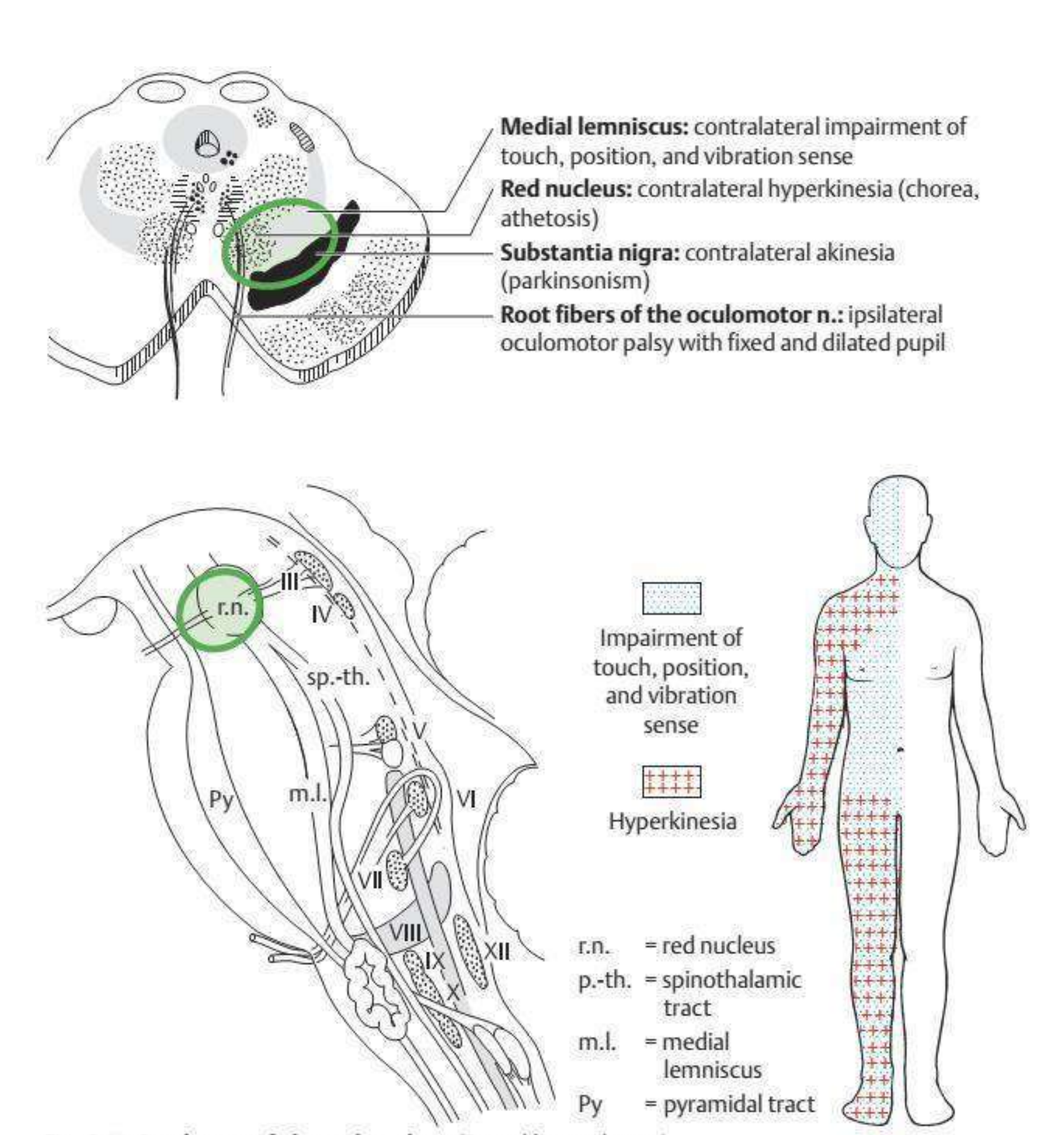
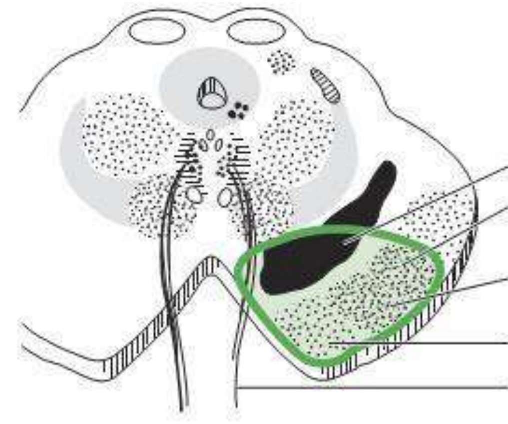


Fig. 6.20 **Syndrome of the red nucleus** (Benedikt syndrome)



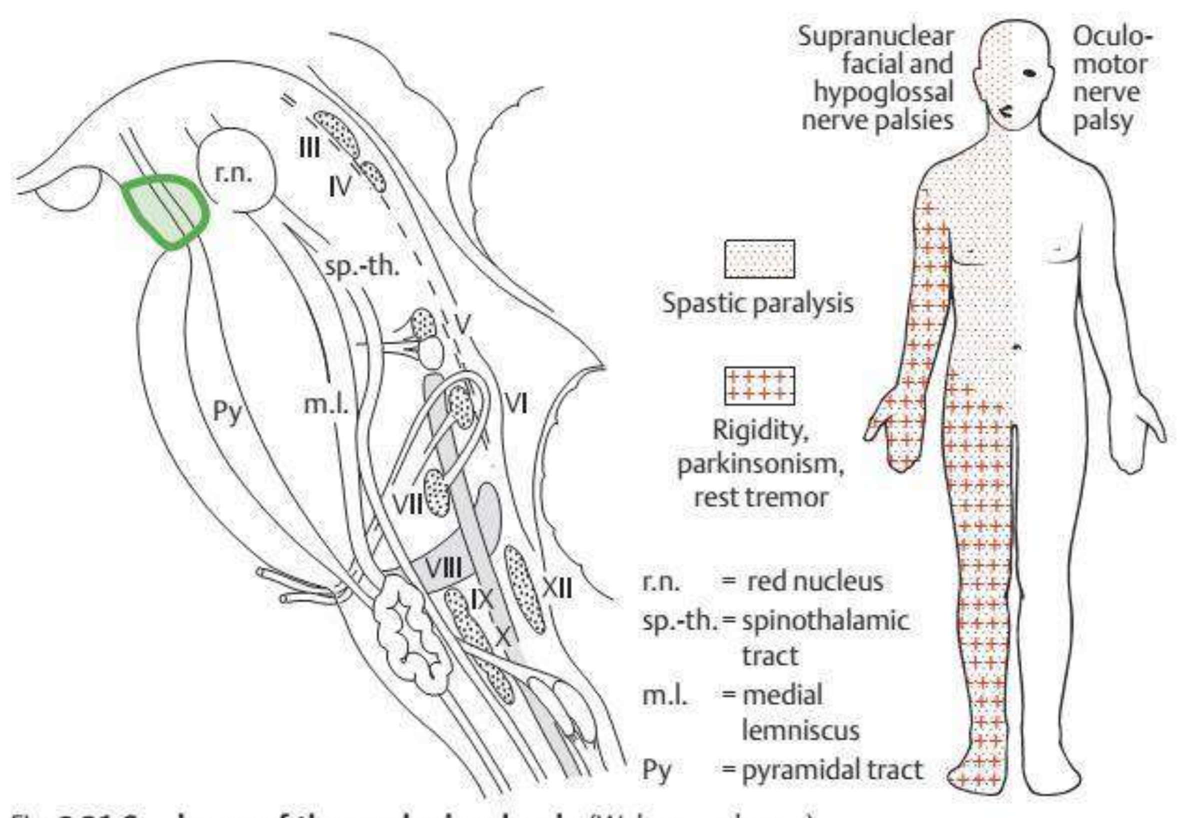


Fig. 6.21 **Syndrome of the cerebral peduncle** (Weber syndrome)

Coverings of the Brain and Spinal Cord; Cerebrospinal Fluid and Ventricular System

The brain and spinal cord are covered by three layers (meninges) of mesodermal origin: the tough **dura mater** is outermost, followed by the **arachnoid** and, lastly, the **pia mater**. The pia matter lies directly on the surface of the brain and spinal cord. Between the dura mater and the arachnoid is the (normally only virtual) *subdural space;* between the arachnoid and the pia mater is the *subarachnoid space*. The subarachnoid space contains the cerebrospinal fluid (CSF). The **cerebrospinal fluid** is formed in the choroid plexuses of the four cerebral ventricles (right and left lateral ventricles, third ventricle, and fourth ventricle). It flows through the ventricular system (internal CSF space) and then enters the subarachnoid space surrounding the brain and spinal cord (external CSF space). It is resorbed in the arachnoid granulations of the superior sagittal sinus and in the perineural sheaths of the spinal cord. An **increased volume of cerebrospinal fluid** (because of either diminished resorption or—less commonly—increased production) manifests itself in increased CSF pressure and enlargement of the ventricles (**hydrocephalus**).

Coverings of the Brain and Spinal Cord

The three meninges (*dura mater*, *arachnoid*, *pia mater*) are depicted in Figs. 7.**1** and 7.**2**. The dura mater is also called the *pachymeninx* ("tough membrane"), while the arachnoid and pia mater are collectively called the *leptomeninges* ("delicate membranes").

Dura Mater

The dura mater consists of two layers of tough, fibrous connective tissue.

Outer and inner layers. The outer layer of the cranial dura mater is the periosteum of the inside of the skull. The inner layer is the actual meningeal layer; it forms the outer limit of the very narrow subdural space. The two dural layers separate from each other at the sites of the dural sinuses. Between the superior and inferior sagittal sinuses, a double fold of the inner dural layer forms the *falxcerebri*, which lies in the midsagittal plane between the two cerebral hemispheres; the falx cerebri is continuous with the *tentorium*, which separates the cerebellum from the cerebrum. Other structures formed by a double fold of inner dura mater are the *falx cerebelli* separating the two cerebellar hemispheres, the *diaphragma sellae* and the *wall of Meckel's cave*, which contains the gasserian (trigeminal) ganglion.

Blood supply of the dura mater. The dural arteries are relatively large in caliber because they supply the bony skull as well as the dura mater. The largest is the **m i d d l e m e n i n g ea l a r ter y**, whose branches are distributed over the entire lateral convexity of the skull. This artery is a branch of the maxillary artery, which is, in turn, derived from the external carotid artery; it enters the skull through the foramen spinosum. The **anterior meningeal artery** is relatively small and supplies the midportion of the frontal dura mater and the anterior

portion of the falx cerebri. It enters the skull through the anterior portion of the cribriform plate. It is a branch of the anterior ethmoidal artery, which is, in turn, a branch of the ophthalmic artery; it therefore carries blood from the internal carotid artery. The **posterior meningeal artery** enters the skull through the jugular foramen to supply the dura mater of the posterior cranial fossa. The middle meningeal artery makes an anastomotic connection in the orbit to the lacrimal artery, a branch of the ophthalmic artery. The ophthalmic artery branches off of the internal carotid artery near the internal aperture of the optic canal. Thus, in some cases, the central retinal artery can obtain blood by way of the middle meningeal artery, even if the ophthalmic artery is proximally occluded.

Spinal dura mater. The two layers of the dura mater adhere tightly to each other within the cranial cavity but separate from each other at the outer rim of the foramen magnum. The outer dural layer continues as the periosteum of the spinal canal, while the inner layer forms the dural sac enclosing the spinal cord. The space between the two layers is called the epidural or extradural space, even though it is, strictly speaking, inside the dura mater. It contains loose connective tissue, fat, and the internal venous plexus (Fig. 7.**2**). The two layers of the spinal dura matter join where the spinal nerve roots exit from the spinal canal through the intervertebral foramina. The lower end of the dural sac encloses the cauda equina and terminates at the S2 level. Its continuation below this level is the filum of the dura mater, which is anchored to the sacral periosteum by the fibrous coccygeal ligament.

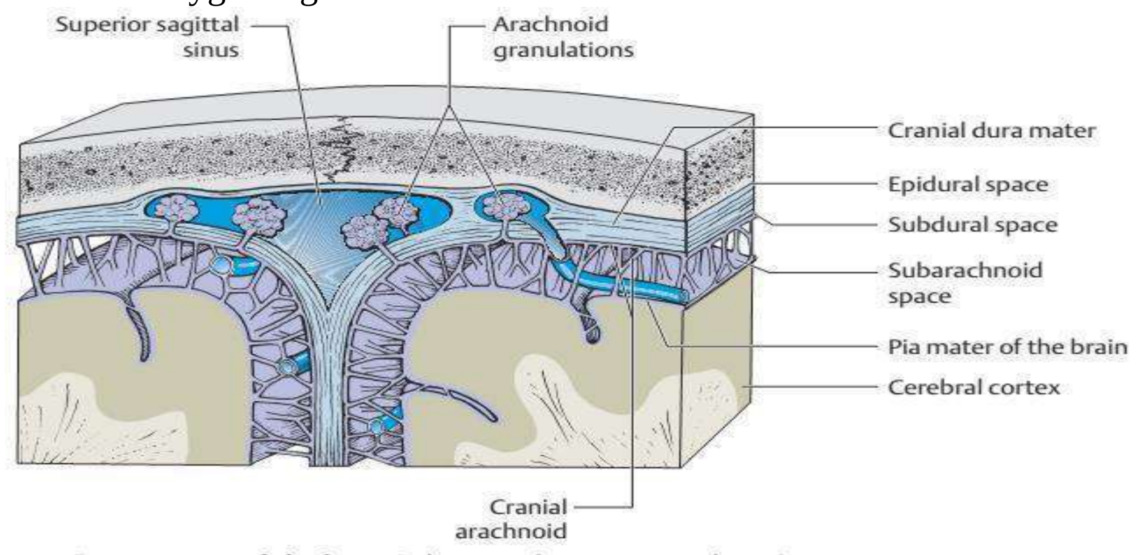


Fig. **7.1 Meninges of the brain** (schematic drawing, coronal view)

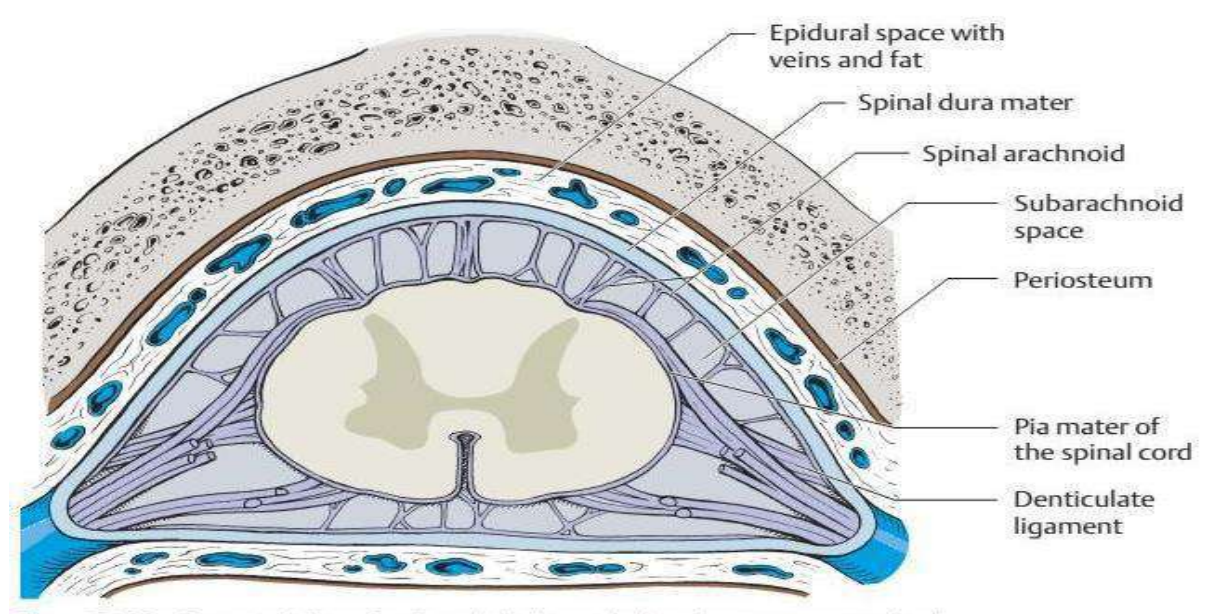


Fig. **7.2 Meninges of the spinal cord** (schematic drawing, transverse view)

Orbital dura mater. A similar division of the two layers of the dura mater is found in the orbit, which the dura mater reaches from the cranial cavity by extension along the optic canal. The outer dural layer is the periosteal lining of the bony orbit. The inner dural layer surrounds the optic nerve, together with its pia mater and arachnoid, as well as the perioptic subarachnoid space in between. This space communicates with the subarachnoid space of the cranial cavity. The inner dural layer is continuous with the sclera as the optic nerve enters the globe.

Papilledema. The dural sheath of the optic nerve can be stretched if elevated intracranial pressure is transmitted to the perioptic subarachnoid space. Retrobulbar stretching of the dural sheath is a major factor in the development of papilledema. Another cause of papilledema is acute intracranial subarachnoid hemorrhage (due to a ruptured aneurysm or vascular malformation) with blood extending into the perioptic subarachnoid space.

Innervation . The dura mater above the tentorium is innervated by branches of the trigeminal nerve, its infratentorial portion by branches of the upper cervical segmental nerves and the vagus nerve. Some of the dural nerves are myelinated, while others are unmyelinated. Their endings evidently respond to stretch, because mechanical stimulation of the dura can be consciously felt, and is often painful. The afferent fibers accompanying the meningeal arteries are particularly sensitive to pain.

Arachnoid

The arachnoid of both the brain and the spinal cord is a thin, delicate, avascular membrane closely applied to the inner surface of the dura matter. The space between the arachnoid and the pia mater (the subarachnoid space) contains the cerebrospinal fluid. The arachnoid and the pia mater are connected to each other across this space by delicate strands of connective tissue. The pia mater adheres to the surface of the brain along all of its foldings; thus, the subarachnoid space is narrower in some places, and wider in others.

Enlargements of the subarachnoid space are called *cisterns*. The cranial and spinal subarachnoid spaces communicate directly with each other across the foramen magnum. Most of the arterial trunks supplying the brain, and most of the cranial nerves, run in the subarachnoid space.

Cisterns . The subarachnoid cisterns of the head have individual names, e. g., the cerebellomedullary cistern, also called the *cisterna magna*.

Pia Mater

The pia mater consists of thin layers of mesodermal cells resembling endothelium. Unlike the arachnoid, it covers not just the entire externally visible surface of the brain and spinal cord but also all of the hidden surfaces in the depths of the sulci (Figs. 7.**1** and 7.**2**). It is fixed to the central nervous tissue beneath it by an ectodermal membrane consisting of marginal astrocytes (pialglial membrane). Blood vessels that enter or leave the brain and spinal cord by way of the subarachnoid space are surrounded by a funnel-like sheath of pia mater. The space between a blood vessel and the pia mater around it is called the *VirchowRobin space*. The sensory nerves of the pia mater, unlike those of the dura mater, do not respond to mechanical or thermal stimuli, but they are thought to respond to vascular stretch and changes in vascular wall tone.

Cerebrospinal Fluid and Ventricular System

Structure of the Ventricular System

The ventricular system (Fig. 10.**3**) consists of the **two lateral ventricles** (each of which has a frontal horn, central portion = *cella media*, posterior horn, and inferior horn); the narrow **third ventricle**, which lies between the two halves of the diencephalon; and the **fourth ventricle**, which extends from pontine to medullary levels. The lateral ventricles communicate with the third ventricle through the interventricular foramina (of Monro); the third ventricle, in turn, communicates with the fourth ventricle through the cerebral aqueduct. The fourth ventricle empties into the subarachnoid space through three openings: the single median aperture (foramen of Magendie) and the paired lateral apertures (foramina of Luschka).

Cerebrospinal Fluid Circulation and Resorption Properties of the cerebrospinal fluid

The normal cerebrospinal fluid is *clear and colorless*, containing *only a few cells* (up to 4/μl) and *relatively little protein* (ratio of CSF albumin to serum albumin = 6.5 ± 1.9 × 103). Its composition differs from that of blood in other respects as well. The cerebrospinal fluid is not an ultrafiltrate of blood; rather, it is actively secreted by the choroid plexus, mainly within the lateral ventricles.

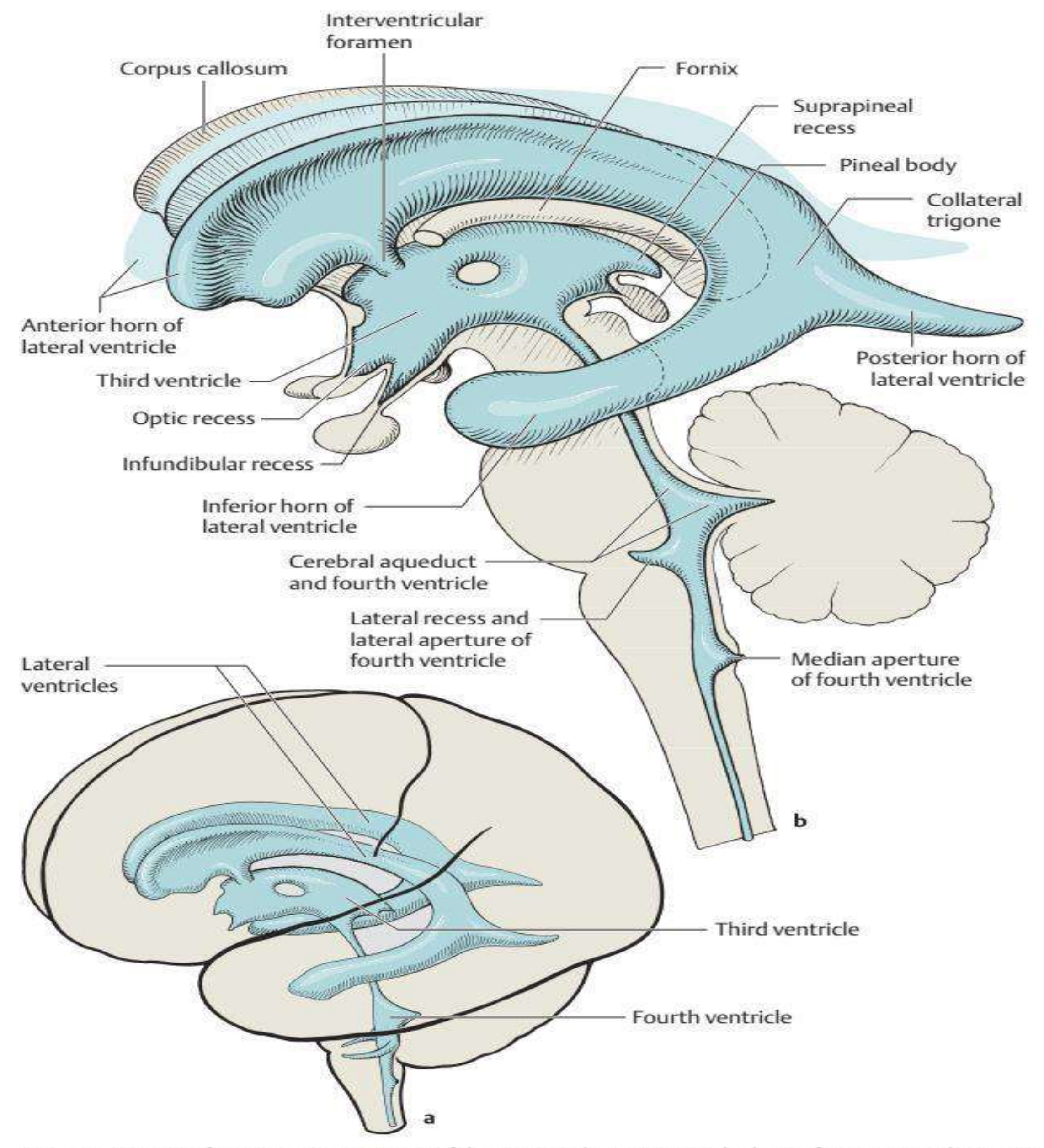


Fig. **8.1 Ventricular system. a** Position of the ventricular system in the brain. **b** Anatomical structure.

The blood within the capillaries of the choroid plexus is separated from the subarachnoid space by the so-called *bloodCSF barrier*, which consists of vascular endothelium, basal membrane, and plexus epithelium. This barrier is permeable to water, oxygen, and carbon dioxide, but relatively impermeable to electrolytes and completely impermeable to cells.

The **circulating CSF volume** is generally between 130 and 150 ml. Every 24 hours 400500 ml of CSF are produced; thus, the entire CSF volume is exchanged three or four times daily. The **CSF pressure** (note that the CSF pressure is not the same as the intracranial pressure) in the supine position is normally 70-120 mmH2O.

Circulation. The CSF is produced by the choroid plexus of the lateral ventricles, third ventricle, and fourth ventricle (Fig. 8.**2**). It flows through the

foramina ofLuschka and Magendie (Figs. 8.**1** and 8.**2**) into the subarachnoid space, circulates around the brain, and flows down into the spinal subarachnoid space surrounding the spinal cord. Some of the CSF is resorbed at spinal levels (see below). The composition of the CSF is the same at all points; it is not more dilute or more concentrated at either end of the pathway.

Resorption. CSF is resorbed (i.e., removed from the subarachnoid space) intracranially and along the spinal cord. Some of the CSF leaves the subarachnoid space and enters the

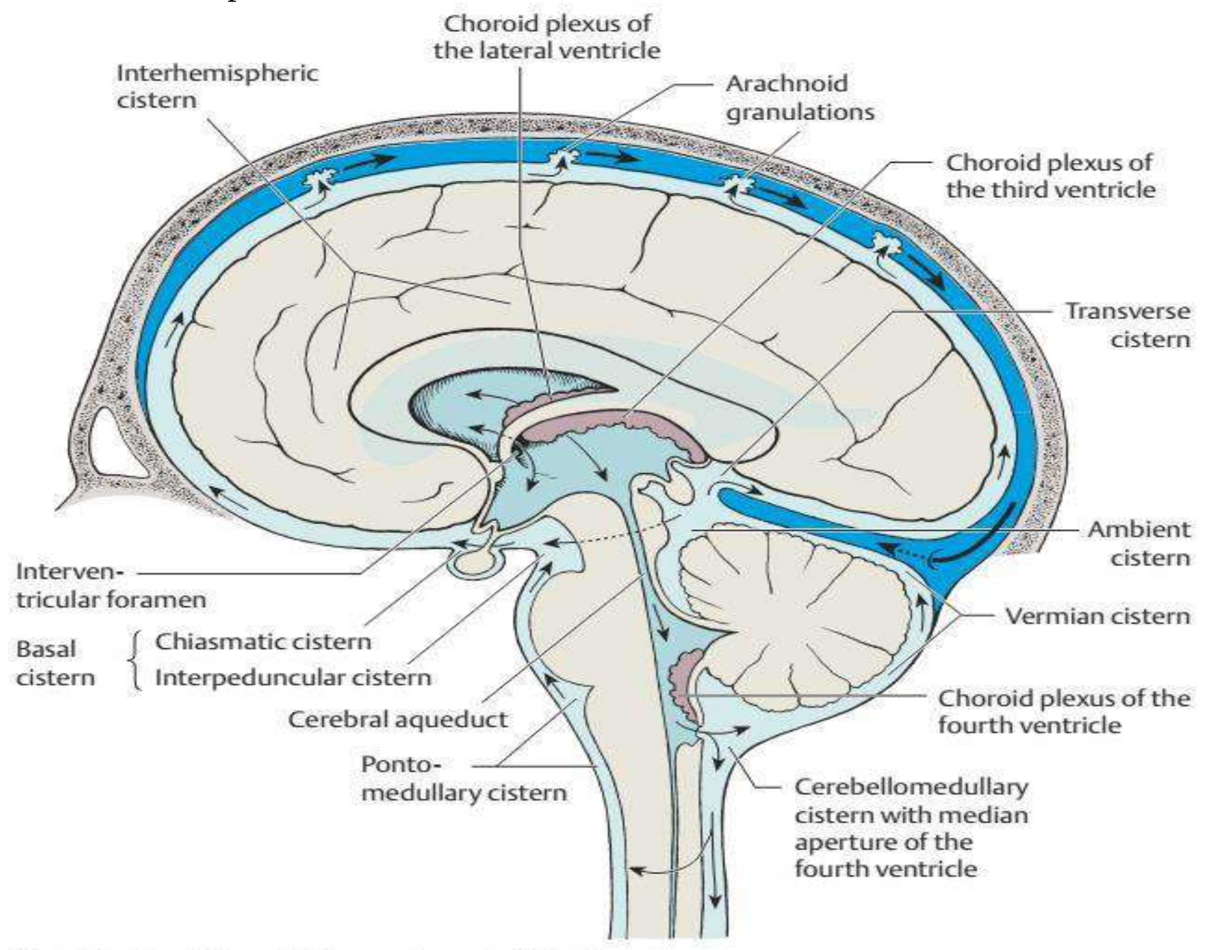


Fig. **8.2 Circulation of the cerebrospinal fluid**

bloodstream through the many villous **arachnoid granulations** located in the superior sagittal sinus and in the diploic veins of the skull. The remainder is resorbed in the perineural sheaths of the cranial and spinal nerves, where these nerves exit the brainstem and spinal cord, respectively, and across the ependyma and capillaries of the leptomeninges. Thus, CSF is constantly being produced in the choroid plexuses of the ventricles and resorbed again from the subarachnoid space at various locations. **Bottle necks of the CSF circulation .** As it flows through the ventricular system, the CSF must traverse a number of narrow passageways: the *interventricular foramina*, the slender *third ventricle*, the *cerebral aqueduct* (narrowest point!), and the *exit foramina of the fourth ventricle* and the tentorial aperture.

Disturbances of Cerebrospinal Fluid Circulation—Hydrocephalus

General aspects of pathogenesis . Many different diseases cause an imbalance of CSF production and resorption. If too much CSF is produced or too little is resorbed, the ventricular system becomes enlarged (hydrocephalus). Elevated CSF pressure in the ventricles leads to displacement, and eventually atrophy, of the periventricular white matter, while the gray matter is not affected, at least at first. As animal experiments have shown, hydrocephalus causes seepage (diaedesis) of CSF through the ventricular ependyma into the periventricular white matter. The elevated hydrostatic pressure in the white matter impairs tissue perfusion, causing local tissue hypoxia, damage to myelinated nerve pathways, and, ultimately, irreversible gliosis. The histological and clinical abnormalities caused by hydrocephalus can regress only if the intraventricular pressure is brought back to normal in timely fashion.

Types of Hydrocephalus

Different clinical varieties of hydrocephalus can be conveniently classified by etiology, by the site where CSF flow is blocked, and by the dynamic status of the pathological process (e. g., active hydrocephalus due to congenital aqueductal stenosis).

Classification by etiology and pathogenesis . Hydrocephalus due to obstruction of the CSF pathways is called **occlusive hydrocephalus**, while that due to inadequate CSF resorption is called **malresorptive hydrocephalus**. Occlusive hydrocephalus is typically due to an intracranial space-occupying lesion (e. g., tumor, infarct, or hemorrhage, particularly in the posterior fossa) or malformation (e. g., aqueductal stenosis, colloid cyst of the third ventricle). Malresorptive hydrocephalus often arises in the aftermath of subarachnoid hemorrhage and meningitis, both of which can produce occlusive adhesions of the arachnoid granulations. Hydrocephalus can also result from traumatic brain injury and intraventricular hemorrhage. **Hypersecretory hydrocephalus**, due to overproduction of CSF, is much rarer; it is usually caused by a tumor (papilloma) of the choroid plexus. Older, alternative, and essentially synonymous terms for malresorptive and occlusive hydrocephalus are “communicating” and “noncommunicating” hydrocephalus, respectively. In **communicating hydrocephalus**, the CSF circulates freely from the ventricular system to the subarachnoid cisterns. In **noncommunicating hydrocephalus**, there is an obstruction to CSF flow within the ventricular system, so that the connection from the ventricles to the CSF-resorbing structures is no longer patent, or can only be kept open under abnormally high pressure.

Classification by dynamics. Hydrocephalus is called **active** if the intraventricular pressure is continuously elevated. There are two types of active hydrocephalus. In *compensated active hydrocephalus,* the ventricular size and the patient’s symptoms and signs remain constant over time; in *uncontrolled hydrocephalus*, the patient’s condition worsens while the ventricles continue to

enlarge. Active hydrocephalus is not the same as normal pressure hydrocephalus (see below), in which the CSF pressure is only intermittently elevated.

Normal pressure hydrocephalus (NPH). NPH is a special case among types of hydrocephalus, generally involving communicating hydrocephalus with abnormal CSF flow dynamics and only intermittently elevated intraventricular pressure. The characteristic clinical triad of NPH consists of *apraxic gait disturbance*, *dementia*, and *urinary incontinence* (Case Presentation 1). Its cause is unclear; it may be the common clinical expression of a number of different disease processes (aqueductal stenosis, malresorptive hydrocephalus, etc.).

Differential diagnosis: "hydrocephalus ex vacuo." Degenerative diseases of the brain, such as Alzheimer disease and Pick disease, cause brain atrophy, with secondary enlargement of the internal and external CSF spaces. This may create the impression of hydrocephalus. Strictly speaking, however, hydrocephalus is present only when the internal CSF spaces (i.e., the ventricular system) are enlarged out of proportion to the external spaces, and not when both are enlarged by atrophy. The older term "hydrocephalus ex vacuo" for the latter condition is, therefore, not recommended. Unlike NPH, in which the ventricles are enlarged but the sulci are of relatively normal width, neurodegenerative diseases cause enlargement of the internal and external CSF spaces to a roughly comparable extent.

General Aspects of the Clinical Presentation, Diagnostic Evaluation, and Treatment of Hydrocephalus **Epidemiology.**

Many types of hydrocephalus begin in childhood, usually accompanying other abnormalities of development, such as the Chiari malformation, spina bifida, or meningo(myelo)cele. The prevalence of hydrocephalus in the first three months of postnatal life is 0.10.4%.

Manifestations in children . The cranial sutures do not close until one year after birth; throughout the first year of life, the skull bones can respond to elevated intracranial pressure by spreading wider apart. Thus, the most obvious clinical sign of childhood hydrocephalus is *abnormal growth of the head*, with disproportionate enlargement of the skull in relation to the face. Further signs include gaping cranial sutures, stasis of the scalp veins, frontal bossing, and tightly bulging fontanelles. Percussion of the head produces a rattling sound (MacEwen sign). The affected children appear well at first, because the intracranial pressure is only mildly raised as long as the sutures are open and the head is still able to expand. Decompensation occurs later, giving rise to *signs of intracranial hypertension*, including vomiting (including projectile vomiting and dry heaves). These children may also present with the *sunset phenomenon* (upward gaze paresis) and general *failure to thrive*.

Diagnostic evaluation in children . At present, hydrocephalus can be diagnosed before birth by routine prenatal ultrasonography. Hydrocephalus arising after birth is detected by routine serial measurement and documentation of the

child's head circumference: if the head grows faster than normal (according to the reference curves on the chart), then hydrocephalus should be suspected, and further diagnostic studies should be done to guide potential treatment. After birth, children with hydrocephalus are evaluated not just with ultrasound but also with CT and MRI. This enables the identification of potential treatable causes of hydrocephalus, as well as other potential causes of disproportionate growth of the head, such as subdural hematomas and hygromas, and familial macrocephaly.

Manifest ations in adults . In children with closed sutures, and in adults, hydrocephalus presents with manifestations of *intracranial hypertension*, including headache, nausea, and vomiting (particularly morning dry heaves and projectile vomiting), and signs of*meningeal irritation*, including nuchal rigidity, head tilt, opisthotonus, and photophobia. As the condition progresses, further manifestations may include fatigue, cognitive decline, unsteady gait, cranial nerve deficits (particularly abducens palsy), Parinaud syndrome, papilledema, and impairment of consciousness.

Diagnostic evaluation in adults. CT and MRI readily demonstrate ventricular enlargement and often reveal the cause of hydrocephalus.

Treatment. If no underlying, treatable cause of hydrocephalus can be identified, the elevated intraventricular pressure can be relieved by the insertion of a *cerebrospinal fluid shunt*. Many different types of shunts are available; for further information, the reader is directed to textbooks of neurosurgery.

Diencephalon and Autonomic Nervous System

The diencephalon lies between the brainstem and the telencephalon. It has four components: the thalamus, epithalamus, subthalamus, and hypothalamus. The **thalamus** is found on both sides of the third ventricle and consists of numerous nuclei with different functions. It is the relay station for most of the afferent pathways that ascend to the cerebral cortex. Some types of impulses (e. g., nociceptive impulses) may already be perceived, integrated, and givenan affective coloring, in an imprecise way, in the thalamus, but actual conscious experiences do not seem to be generated until sensory impulses reach the cerebral cortex. Moreover, the thalamus has extensive connections with the basal ganglia, brainstem, cerebellum, and motor cortical areas of the cerebrum and is thus a major component of the motor regulatory system. The most important nucleus of the **subthalamus** is the subthalamic nucleus, which is closely functionally related to the basal ganglia. The **epithalamus** is mainly composed of the epiphysis (pineal gland/pineal body) and the habenular nuclei; it plays a role in the regulation of circadian rhythms. The most basal portion of the diencephalon is the **hypothalamus**, which coordinates vital bodily functions such as respiration, circulation, water balance, temperature, and nutritional intake and is thus the hierarchically uppermost regulatory organ of the autonomic nervous system. It also influences the activity of the endocrine glands by way of the hypothalamicpituitary axis. The **autonomic nervous system** is

responsible for the nerve supply of the internal organs, blood vessels, sweat glands, and salivary and lacrimal glands. It is called "autonomic" because it functions largely independently of consciousness; it is alternatively (less commonly) called the vegetative nervous system.Its efferent arm in the periphery is composed of two anatomically and functionally distinct parts, the sympathetic and parasympathetic nervous systems. The afferent arm is not divided in this way. Because of the multiplicity of functions that the diencephalon performs, **diencephalic lesions** can have very diverse effects, depending on their site and extent. Thalamic lesions produce hemiparesis and hemisensory deficits, movement disorders, disturbances of consciousness, and pain syndromes, while hypothalamic lesions impair various vital functions singly or in combination, and cause endocrine dysfunction.

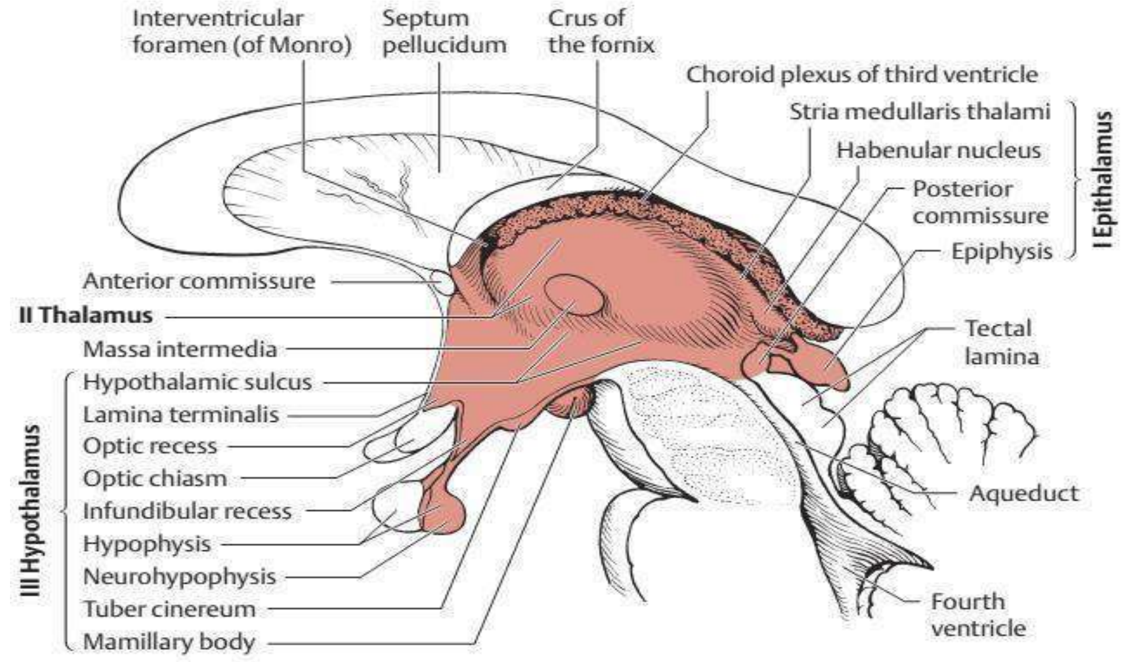


Fig. **9.1 Sagittal section through the diencephalon and the brainstem** showing the midbrain–diencephalic junction and the structures surrounding the third ventricle

Location and Components of the Diencephalon Location.

The position of the diencephalon is just oral to that of the midbrain; the diencephalon does not continue along the brainstem axis, but rather takes a rostral bend, so that it comes to lie nearly in the longitudinal axis of the cerebrum (Fig. 9.**1**). It is located in the middle of the brain, ventrally and caudally to the frontal lobe, and encloses the lower portion of the third ventricle from both sides (Fig. 9.**2**).

The *thalamus* forms the **upper** portion of the third ventricular wall, the *hypothalamus* its **lower** portion. **Dorsally**, the diencephalon is enclosed by the corpus callosum, the lateral ventricles, and the cerebral hemispheres (Fig. 9.**2**). The roof of the third ventricle is formed by the thin tela choroidea and the attached choroid plexus. The **rostral** extent of the diencephalon is delimited by the lamina terminalis and anterior commissure, its **caudal** extent by the posterior commissure, habenular commissure, and pineal body (epiphysis). The

interventricular foramen of Monro, which connects the lateral ventricle with the third ventricle, is found on either side anterior to the rostral portion of the thalamus, just below the genu of the fornix. The basal portion of the diencephalon is its only externally visible part: it can be seen on the undersurface of the brain between the optic chiasm, the optic tract, and the cerebral peduncles. The visible diencephalic structures in this area are the mammillary bodies and the tuber cinereum, together with its infundibulum (pituitary stalk), which leads downward to the pituitary gland.The two halves of the thalamus facing each other across the third ventricle are connected in 7080% of cases by the interthalamic adhesion (*massa intermedia*) (Fig. 9.**1**), which is not a fiber pathway but rather a secondary adhesion of the gray matter coming from either side. **Laterally**, the diencephalon is delimited by the internal capsule. The globus pallidus is embryologically a part of the diencephalon, though it is separated from it by the internal capsule and is thus located in the basal ganglia. Likewise, a discussion of the hypophysis (pituitary gland), which is linked to the hypothalamus by the infundibulum, will be deferred to the section on the autonomic nervous system.

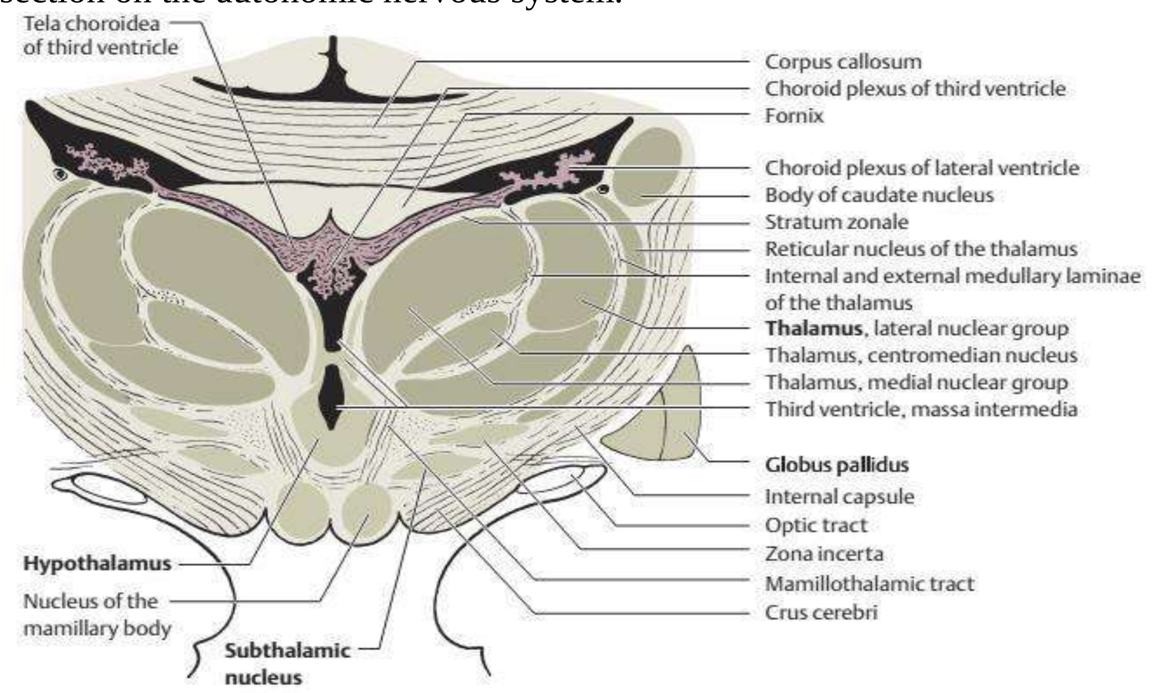


Fig. **9.2 Coronal section through the diencephalon**

Subdivisions. The diencephalon has the following components (Fig. 9.**1**): The **epithalamus**, which consists of the habenula and habenular nuclei, the habenular commissure, the epiphysis, and the epithalamic (posterior) commissure.

The **thalamus**, a large complex of neurons that accounts for four-fifths of the volume of the diencephalon.

The **hypothalamus**, which is demarcated from the thalamus by the hypothalamic sulcus, and contains various functionally distinct groups of neurons. It is the hierarchically uppermost center ("head ganglion") of the

autonomic nervous system; on each side, the column of the fornix descends through the lateral wall of the hypothalamus to terminate in the mammillary body (see Fig. 9.**8**).

The **subthalamus**, which mainly consists of the subthalamic nucleus and is located beneath the thalamus and dorsolateral to the mamillary body.

Thalamus

Nuclei

Flanking the third ventricle, on either side of the brain, there is a large, ovoid complex of neurons measuring about 3×1.5 cm in diameter. This complex, the thalamus, is not a uniform cluster of cells but rather a conglomerate of numerous, distinct nuclei, each with its own function and its own afferent and efferent connections. Each half of the thalamus (left and right) is divided into three major regions by sheetlike layers of white matter taking the form of a Y (the internal medullary laminae, Fig. 9.**3**). The **anterior nuclei** sit in the angle of the Y, the **ventrolateral nuclei** laterally, and the **medial nuclei** medially. The ventrolateral nuclei are further subdivided into *ventral* and*lateral nuclear groups*. The ventral nuclei include the *ventral anterior nucleus* (*VA*), the *ventral lateral nucleus* (*VL*), the *ventral posterolateral nucleus* (*VPL*), and the *ventral posteromedial nucleus* (*VPM).* The lateral nuclei consist of a *lateral dorsal nucleus* and a *lateral posterior nucleus*. Further caudally, one finds the **pulvinar**, with the **medial** and **lateral geniculate bodies** attached to its underside. There are a few small groups of neurons within the internal medullary laminae (the **interlaminar nuclei**), as well as one larger, centrally located cell complex, the **centromedian nucleus** (or *centre médian*). Laterally, the external medullary lamina separates the thalamus from the internal capsule; the **reticular nucleus of the thalamus** is a thin layer of cells closely applied to the external medullary lamina (Fig. 9.**2**). The three major nuclear groups (anterior, ventrolateral, and medial) have been cytologically and functionally subdivided into about 120 smaller nuclei, the most important of which are shown in Fig. 9.**3**. There is still no uniformstandard for the subdivision and nomenclature of the thalamic nuclei; the nomenclature followed in Fig. 9.**3** is that found in *Nomina Anatomica*.

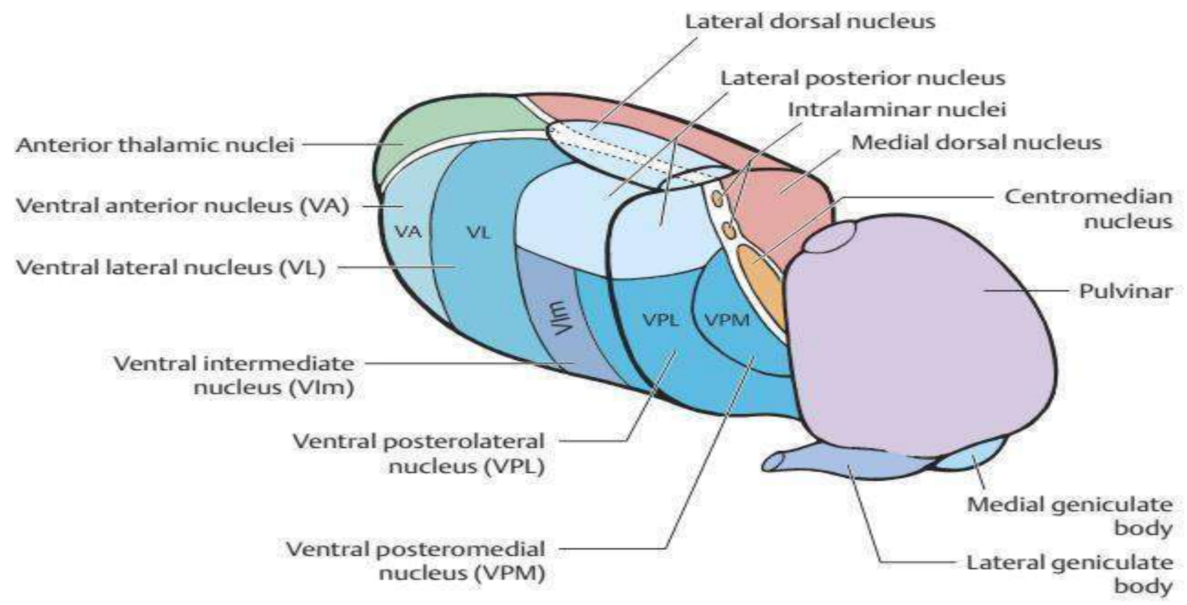


Fig. 9.3 **Thalamic nuclei.** The four major nuclear groups are shown: the **anterior group** (green), the **ventrolateral group** (various shades of blue), the **medial group** (red), and the **dorsal group,** consisting of the pulvinar (violet) and the geniculate bodies (shades of blue).

Position of the Thalamic Nuclei in Ascending and Descending Pathways

In the preceding chapters, the pathways that ascend from the spinal cord, brainstem, and cerebellum to the cerebral cortex have been traced upward as far as the thalamus. The thalamus is the last major relay station for all ascending impulses (except olfactory impulses) before they continue, via thalamocortical fibers, to the cortex. Figure 9.**4** shows the termination of various afferent pathways in distinct thalamic nuclei, which then project to corresponding cortical areas (for further details, see below). Like the spinal cord and brainstem (e. g., the medial lemniscus), the thalamic nuclei and the thalamocortical projections maintain a strict **point-to-point somatotopic organization**.

Specific and nonspecific projections. Thalamic nuclei that receive input from circumscribed areas of the body periphery and transmit impulses to the corresponding circumscribed cortical areas (primary projective fields) are called **specific thalamic nuclei** (or primary thalamic nuclei). Thalamic nuclei projecting to the unimodal and multimodal cortical association areas (secondary and tertiary thalamic nuclei) are also counted among the specific nuclei. The distinguishing feature of the specific nuclei is thus a *direct projection to the cerebral cortex*. In contrast, **nonspecific thalamic nuclei** receive their afferent input from multiple, distinct sense organs, usually after an intervening synapse in the reticular formation and/or one of the primary thalamic nuclei. They project only indirectly to the cerebral cortex (e. g., by way of the basal ganglia), including the association fields.

Specific Thalamic Nuclei and Their Connec tions

Nuclei with Connections to Primary Cortical Areas

Ventral posterolateral nucleus (VPL) and ventral posteromedial nucleus (VPM)

All somatosensory fibers ascending in the medial lemniscus, spinothalamic tract,

trigeminothalamic tract, etc., terminate in a relay station in the ventroposterior nuclear complex of the thalamus. The ventral posterolateral nucleus is the *relay station for the medial lemniscus*, while the ventral posteromedial nucleus is the *relay station for trigeminal afferents*. These nuclei, in turn, project fibers to circumscribed areas of the somatosensory cortex (areas 3a, 3b, 1, and 2, Fig. 9.**4**). Furthermore, *gustatory fibers* from the nucleus of the tractus solitarius terminate in the medial tip of the ventral posteromedial nucleus, which, in turn, projects to the postcentral region overlying the insula (Fig. 9.**4**).

Medial and lateral geniculate bodies. The medial and lateral geniculate bodies, too, are among the specific nuclei of the thalamus. The optic tract terminates in the lateral geniculate body, which relays *visual impulses* retinotopically, by way of the optic radiation, to the visual cortex (area 17). *Auditory impulses* are carried in the lateral lemniscus to the medial geniculate body and relayed tonotopically, by way of the auditory radiation, to the auditory cortex (transverse temporal gyri of Heschl, area 41) in the temporal lobe (Fig. 9.**5**).

Ventral oral nuclei and ventral anterior nucleus. The ventral oral posterior nucleus (V.o.p., a portion of the ventral lateral nucleus) receives input from the *dentate nucleus and red nucleus* by way of the dentatothalamic tract (Fig. 9.**4**) and projects to the *motor cortex* (area 4), while the ventral oral anterior nucleus(V.o.a.) and the ventral anterior nucleus (VA), both of which also belong to the ventral nuclear group, receive input from the *globus pallidus* and project to the *premotor cortex* (areas 6aα and 6a) (Fig. 9.**4**).

Nuclei Projecting to Association Areas of the Cerebral Cortex

The anterior nucleus, the medial nucleus, and the pulvinar are secondary and tertiary thalamic nuclei (Figs. 9.**5**, 9.**6**), i.e., specific thalamic nuclei projecting to the unimodal and multimodal cortical association fields. These nuclei mostly receive their input not directly from the periphery but rather after a synaptic relay, which is usually located in one of the primary thalamic nuclei described above.

The **anterior nucleus** (Fig. 9.**6**) is reciprocally connected to the mamillary body and fornix through the mamillothalamic tract (of Vicq d'Azyr); it possesses bidirectional, point-to-point connections with the cingulate gyrus (area 24) and is thus an integral part of the limbic system.

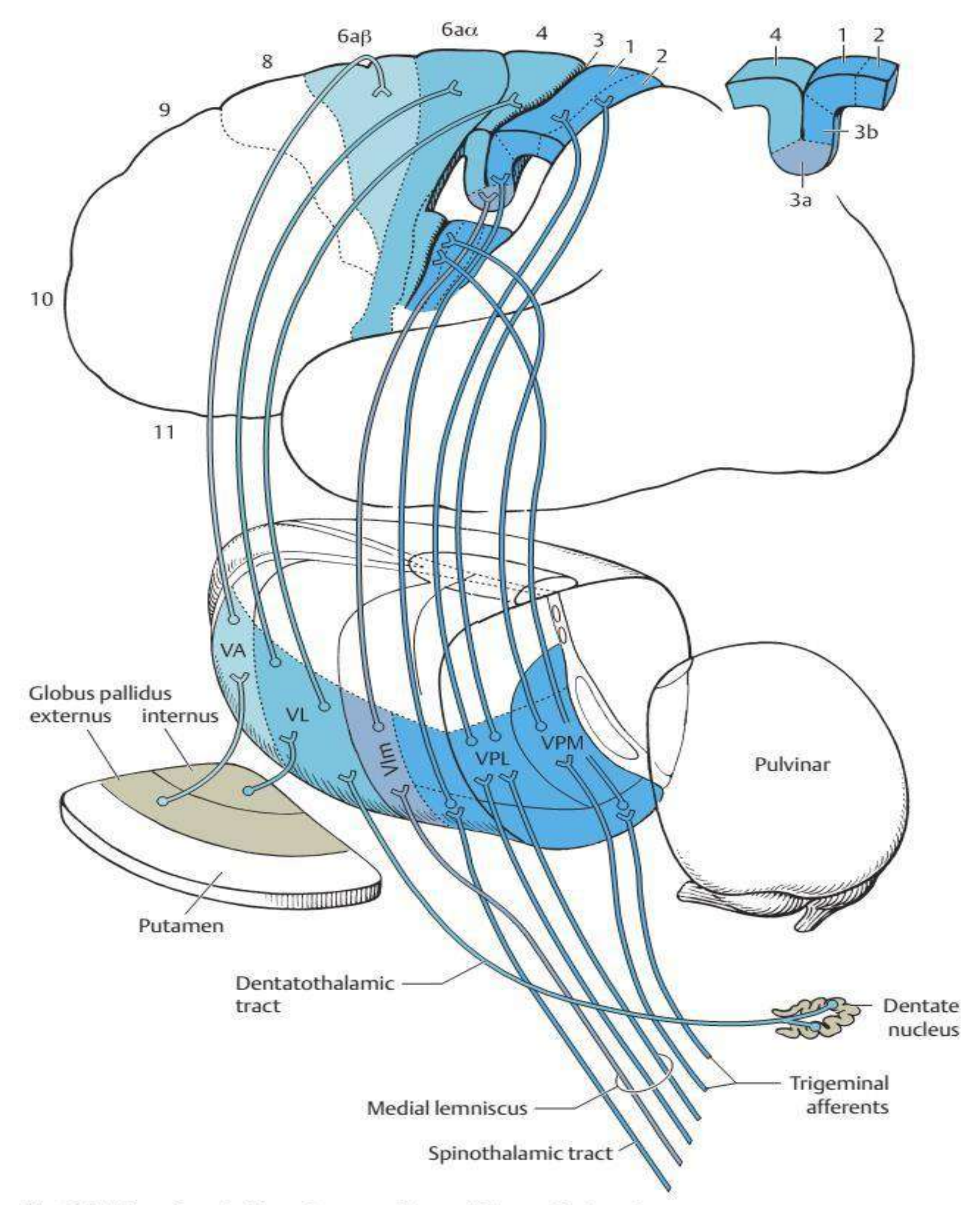


Fig. **9.4 Afferent and efferent connections of the ventral nuclear group**

The **medial nucleus** of the thalamus has bidirectional, point-to-point connections with the

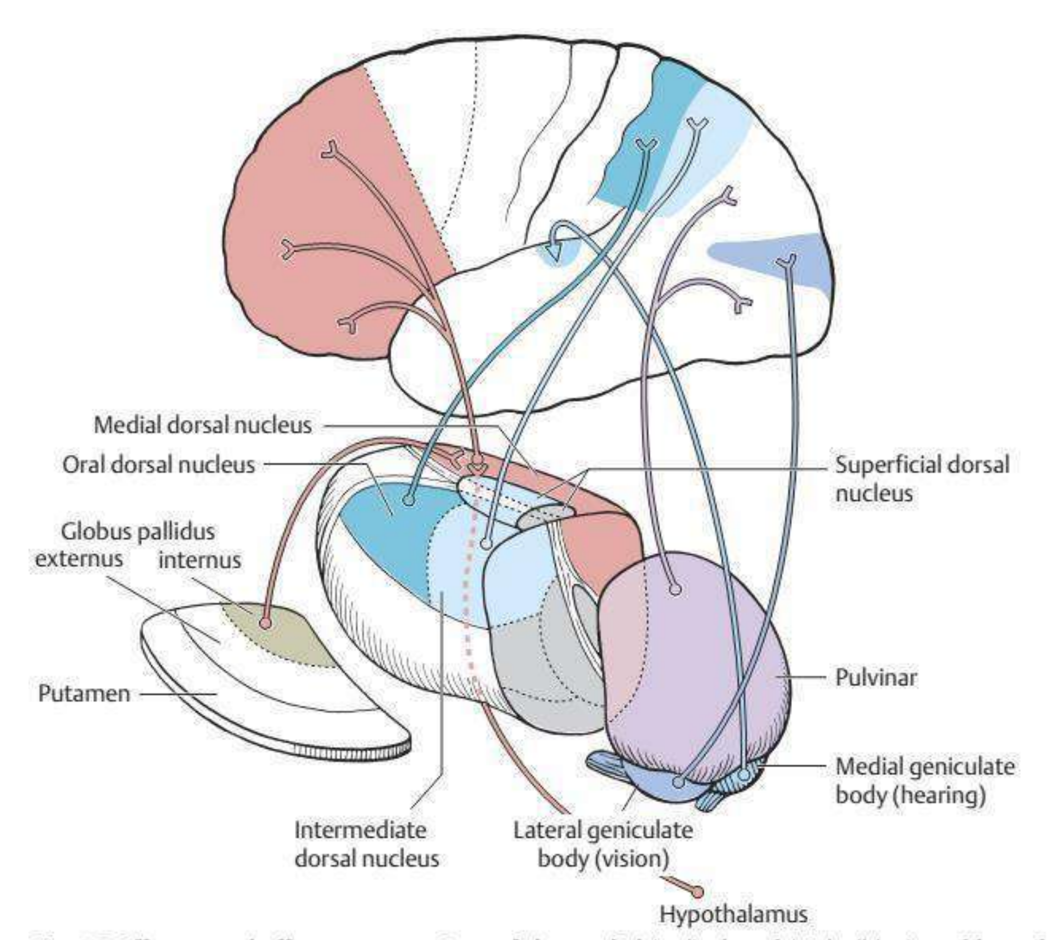


Fig. 9.5 **Afferent and efferent connections of the medial** (red), **dorsal** (violet/blue), **and lateral** (blue) **nuclear groups**

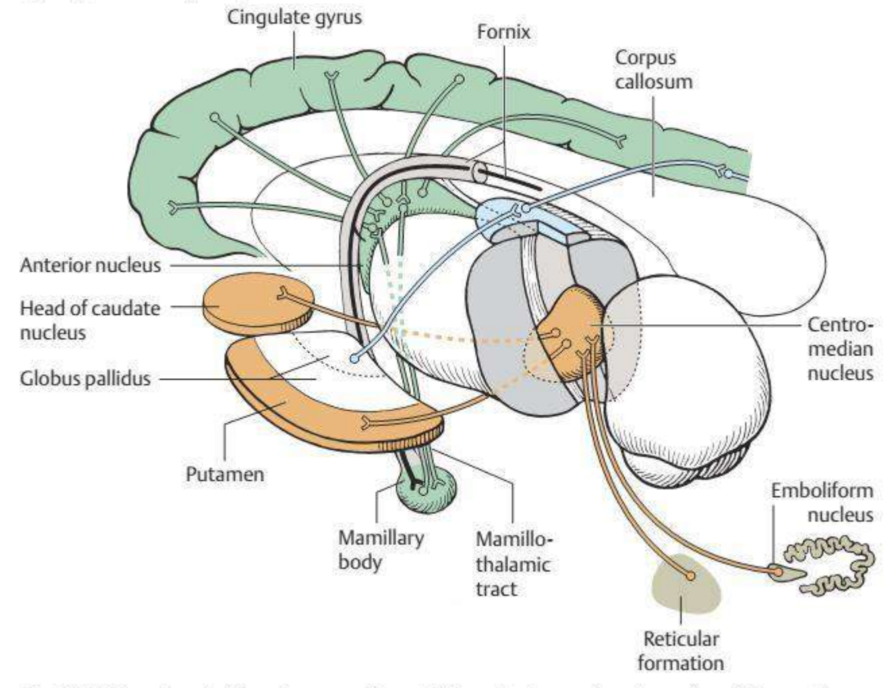


Fig. 9.6 **Afferent and efferent connections of the anterior nucleus** (green) **and the centromedian nucleus** (orange)

association areas of the frontal lobe and the *premotor region*. It receives afferent input from other thalamic nuclei (ventral and intralaminar nuclei), and

from the hypothalamus, midbrain nuclei, and globus pallidus (Fig. 9.**5**). Destruction of the medial nucleus by a tumor or other process causes a **frontal brain syndrome** with a change of personality (loss of self representation, as described by Hassler), just as has been described after frontal leukotomy—a psychosurgical procedure, now rarely, if ever, performed, in which a lesion is made in the deep white matter of the frontal lobe. The visceral impulses that reach this nucleus by way of the hypothalamus exert an influence on the affective state of the individual, leading to a sense of well-being or uneasiness, good or bad mood, etc.

The **pulvinar** possesses reciprocal, point-to-point connections with the association areas of the parietal and occipital lobes (Fig. 9.**5**). These association areas are surrounded by the primary somatosensory, visual, and auditory cortices and thus probably play a major role in the binding of these different types of incoming sensory information. The pulvinar receives neural input from other thalamic nuclei, especially the intralaminar nuclei. **Lateral nuclei.** The lateral dorsal nucleus and the lateral posterior nucleus do not receive any neural input from outside the thalamus and are connected only to other thalamic nuclei. They are thus known as integrative nuclei. ***Nonspecific Thalamic N uclei a nd Thei r Connec t ions*** **Intralaminar nuclei.** The intralaminar nuclei are the most important component of the nonspecific thalamic projection system. These nuclei are located within the internal medullary lamina, and the largest among them is the **centromedian nucleus**. These cell complexes receive their afferent input through ascending fibers from the brainstem *reticular formation* and the *emboliform nucleus* of the cerebellum, as well as from the *internal pallidal segment* and other thalamic nuclei. They project not to the cerebral cortex but rather to the *caudate nucleus*, *putamen*, and *globus pallidus* (Fig. 9.**6**). They probably also send efferent impulses diffusely to all nuclei of the thalamus, which then, in turn, project to widespread secondary areas of the cerebral cortex. The centromedian nucleus is an important component of the intralaminar cell complex, which constitutes the thalamic portion of the ascending reticular activating system. Another portion of this arousal system probably involves the subthalamus and hypothalamus.

Functions of the Thalamus

The functions of the thalamus are highly complex because of the large number of nuclei it contains and their very diverse afferent and efferent connections. First of all, the thalamus is the largest subcortical **collecting point** for all exteroceptive and proprioceptive sensory impulses. Furthermore, it is a **relay station** for all impulses arising in cutaneous and visceral sensory receptors, for visual and auditory impulses, and for impulses from the hypothalamus, cerebellum, and brainstem reticular formation, all of which are processed in the thalamus before being transmitted onward to other structures. The thalamus sends a small efferent component to the striatum, but most of its output goes to the cerebral cortex. All sensory impulses (other than olfactory impulses) must

pass through the thalamus before they can be consciously perceived. Thus, the thalamus was traditionally called "the gateway to consciousness," though the conscious perception of smell implies that this conception is flawed and perhaps misleading. The thalamus, however, is not merely a relay station, but an important **center for integration and coordination,** in which afferent impulses of different modalities, from different regions of the body, are integrated and given an affective coloration. A neural substrate of certain elementary phenomena such as pain, displeasure, and well-being is already present in the thalamus before being transmitted upward to the cortex. Through its reciprocal connections (feedback loops) with the motor cortex, some of which pass through the basal ganglia and cerebellum, the thalamus **modulates motor function.** Some thalamic nuclei are also **components of the ascending reticular activating system** (ARAS), a specific arousal system originating in nuclei that are diffusely located throughout the brainstem reticular formation. Activating impulses from the ARAS are relayed by certain thalamic nuclei (ventral anterior nucleus, intralaminar nuclei [particularly the centromedian nucleus], reticular nuclei) to the entire neocortex. An intact ARAS is essential for normal consciousness.

Syndromes of Thalamic Lesions

The clinical manifestations of thalamic lesions depend on their precise location and extent because the functions of the individual thalamic nuclei are so highly varied.

Lesions of the ventral anterior and intralaminar nuclei. The ventral anterior (VA), intralaminar, and reticular nuclei are nonspecific "activating" nuclei. They project diffusely to the frontal lobes and the entire neocortex (intralaminar nuclei), and they serve to modulate cortical responses. These pathways are components of the ascending reticular activating system (ARAS). Lesions in this area, particularly bilateral lesions, cause *disturbances of consciousness and attention*, and, if they extend to the midbrain tegmentum, **vertical gaze palsy**. Less commonly, paramedian lesions can cause agitation, dysphoria, or acute confusion. Isolated lesions of the ventral anterior nuclei with impaired frontal cortical activation have been reported to cause disturbances of voluntary behavior; right-sided lesions in this area have also been reported to cause more complex disturbances of mood, e. g., manic state and logorrhea, or, alternatively, delirium with confabulations and inappropriate behavior. Bilateral medial lesions can cause transient amnesia with or without anosognosia.

Lesions of the ventral nuclei. As described above, the **ventral posterior nuclei** are relay stations for specific sensory impulses, which are then sent onward to the corresponding primary cortical areas. Lesions of these nuclei produce specific deficits of one or more sensory modalities, as follows:

- Lesions of the **ventral posterolateral nucleus** produce *contralateral impairment of touch and proprioception,* as well as paresthesias of the limbs, which may feel as if they were swollen or abnormally heavy.

- Lesions affecting the **basal portion of the ventral posterolateral** and/or **posteromedial nucleus** can produce severe pain syndromes in addition to the sensory deficits just described (“thalamic pain,” sometimes in anesthetic areas—“*anesthesia dolorosa*”;
- Lesions of the **ventral lateral nucleus** have mainly *motor* manifestations, as this nucleus is mainly connected to the primary and secondary motor areas of the cerebral cortex, and to the cerebellum and basal ganglia.

- **Acute lesions** of the ventral lateral nucleus and the neighboring subthalamic region can produce severe central “weakness,” in which direct peripheral testing reveals no impairment of raw muscle strength (e. g., against resistance) (“thalamic astasia”). The patient falls to the side opposite the lesion and may be unable to sit unaided. Such manifestations appear either in isolation or in conjunction with transient thalamic neglect, in which both sensory and motor function is neglected on the side opposite the lesion. Thalamic neglect, due to involvement of thalamocortical fibers projecting to the parietal lobe, is usually short-lasting and almost always resolves completely.
- Lesions affecting the dentato-rubro-thalamic projections of the **ventral lateral nucleus** (V.o.p.) produce *contralateral hemiataxia* with action tremor, dysmetria, dysdiadochokinesia, and pathological rebound. Such findings may give the erroneous impression of a cerebellar lesion.

Thalamic Vascular Syndromes

Epithalamus

The epithalamus consists of the **habenula** with its **habenular nuclei**, the **habenular commissure**, the **stria medullaris**, and the **epiphysis**. The habenula and the habenular nuclei constitute an important relay station of the olfactory system. Afferent olfactory fibers travel by way of the stria medullaris thalami to the habenular nuclei, which emit efferent projections to the autonomic (salivatory) nuclei of the brainstem, thus playing an important role in nutritional intake.

The **epiphysis (pineal gland)** contains specialized cells, called pinealocytes. Calcium and magnesium salts are deposited in the epiphysis from approximately age 15 years onward, making this structure visible in plain radiographs of the skull (an important midline marker before the era of CT and MRI). Epiphyseal tumors in childhood sometimes cause *precocious puberty*; it is thus presumed that this organ inhibits sexual maturation in some way, and that the destruction of epiphyseal tissue can remove this inhibition. In lower vertebrates, the epiphysis is a *light-sensitive organ* that regulates circadian rhythms. In primates, light cannot penetrate the skull, but the epiphysis still indirectly receives visual input relating to the light dark

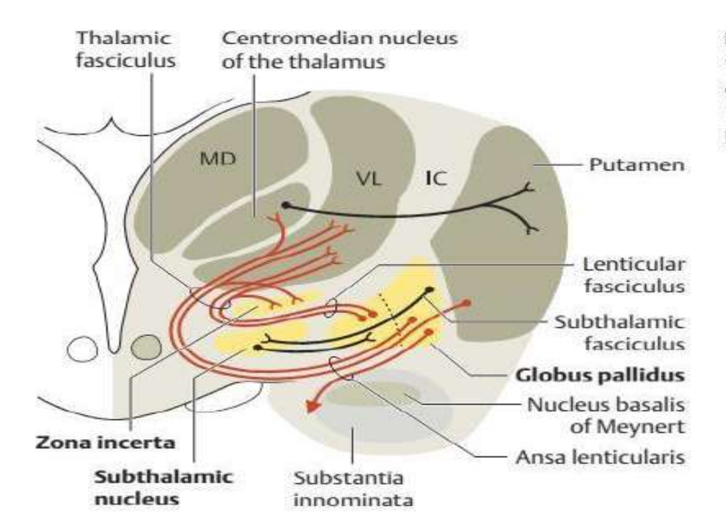


Fig. 9.7 Fiber connections in the subthalamus. MD = medial dorsal nucleus of the thalamus; VL = ventral lateral nucleus; IC = internal capsule.

cycle. Afferent impulses travel from the retina to the **suprachiasmatic nucleus** of the hypothalamus, from which, in turn, further impulses are conducted to the **intermediolateral nucleus** and, via postganglionic fibers of the cervical sympathetic chain, to the epiphysis.

Subthalamus

Location and components. The subthalamus is found immediately caudal to the thalamus at an early stage of embryological development and then moves laterally as the brain develops. It comprises the **subthalamic nucleus**, part of the **globus pallidus**, and various **fiber contingents** that pass through it on their way to the thalamus, including the medial lemniscus, the spinothalamic tract, and the trigeminothalamic tract. All of these tracts terminate in the ventroposterior region of the thalamus (Fig. 9.**4**). The substantia nigra and red nucleus border the subthalamus anteriorly and posteriorly. Fibers of the dentatothalamic tract travel in the prerubral field H1 of Forel to terminate in the ventro-oral posterior nucleus of the thalamus (a part of the ventral lateral nucleus, VL); fibers from the globus pallidus travel in the lenticular fasciculus (Forel’s fasciculus H2) to the ventro-oral anterior nucleus (another part of VL) and the ventral anterior nucleus (VA). These tracts are joined more rostrally by the ansa lenticularis. The subthalamus also contains the zona incerta, a rostral continuation of the midbrain reticular formation. The major connections of the putamen, pallidum, subthalamus, and thalamus are depicted in Fig. 9.**7**.

Function. The subthalamic nucleus (corpus Luysii) is, functionally speaking, a component of the basal ganglia and has reciprocal connections with the globus pallidus. Lesions of the subthalamic nucleus produce contralateral *hemiballism.*

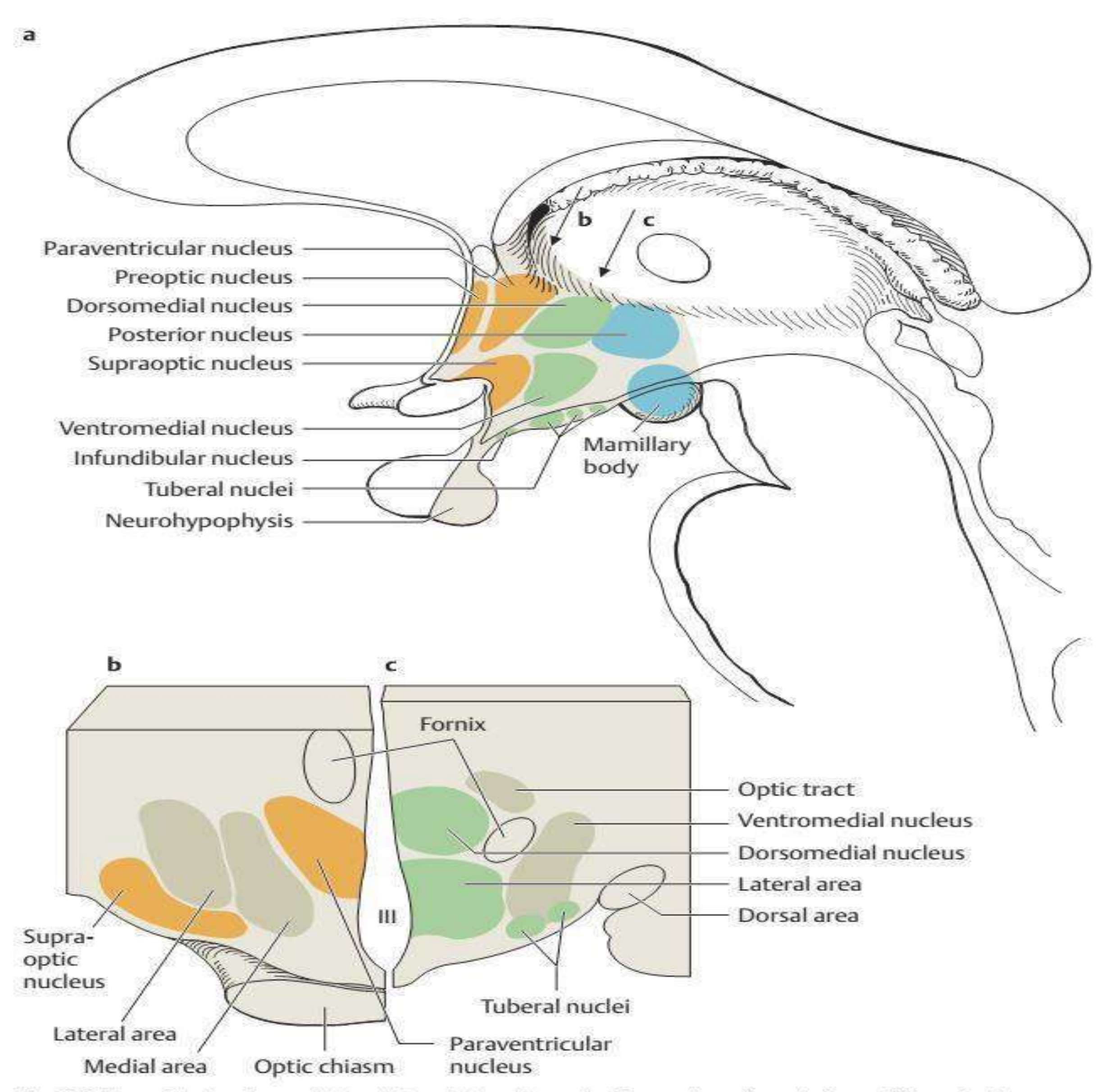


Fig. 9.8 **Hypothalamic nuclei. a** Lateral view. **b** and **c** Coronal sections in two different planes.

Hypothalamus

Location and Components

The hypothalamus (Fig. 9.**8**) is composed of **gray matter in the walls of the third ventricle** from the hypothalamic sulcus downward and in the **floor of the third ventricle**, as well as the **infundibulum and the mamillary bodies**. The posterior pituitary lobe, or **neurohypophysis**, is also considered part of the hypothalamus; this structure is, in a sense, the enlarged caudal end of the infundibulum. The anterior pituitary lobe, on the other hand, is not derived from the neuroectoderm at all, but rather from Rathke's pouch, an outcropping of the rostral end of the primitive alimentary tract. The two pituitary lobes, though adjacent to each other, are not functionally connected. Remnants of Rathke's pouch in the sellar region can grow into tumors, e. g., craniopharyngioma. The columns of the fornix, as they descend through the hypothalamus to the mamillary bodies on either side, divide the hypothalamus of each side into a

medial and a **lateral segment** (Fig. 9.**8**). The lateral segment contains various groups of fibers, including the *medial forebrain bundle*, which runs from basal olfactory areas to the midbrain. It also contains the lateral tuberal nuclei (seebelow). The medial segment, in contrast, contains a number of more or less clearly distinguishable nuclei (Fig. 9.**8ac**), which are divided into an **anterior (rostral)**, a **middle (tuberal)**, and a **posterior (mamillary) nuclear group.**

Hypothalamic Nuclei

Anterior nuclear group. The important members of this group are the *preoptic, supraoptic,* and *paraventricular nuclei* (Fig. 9.**8**). The latter two nuclei project, by way of the supraoptico-hypophyseal tract, to the neurohypophysis (see Figs. 9.**10** and 9.**11**).

Middle nuclear group. The important members of this group are the *infundibular nucleus*, the *tuberal nuclei*, the *dorsomedial nucleus*, the *ventromedial nucleus*, and the *lateral nucleus* (or *tuberomamillary nucleus*) (Fig. 9.**8**).

Posterior nuclear group. This group includes the *mamillary nuclei* (the supramamillary nucleus, the mamillary nucleus, the intercalate nucleus, and others) and the *posterior nucleus* (Fig. 9.**8**). This area has been termed a dynamogenic zone (Hess), from which the autonomic nervous system can be immediately called into action, if necessary.

Afferent and Efferent Projections of the Hypothalamus

The neural connections of the hypothalamus (Figs. 9.**9** and 9.**10**) are multifarious and complex. In order to carry out its function as the coordinating center of all autonomic processes in the body , the hypothalamus must communicate via afferent and efferent pathways with very many different areas of the nervous system. Information from the outside world reaches it through visual, olfactory, and probably also auditory pathways. The presence of cortical afferents implies that the hypothalamus can also be influenced by higher centers. The major connections of the hypothalamus are to the cingulate gyrus and frontal lobe, the hippocampal formation, the thalamus, the basal ganglia, the brainstem, and the spinal cord. Some of the more important afferent connections (Fig. 9.**9**) will be described in the following section.

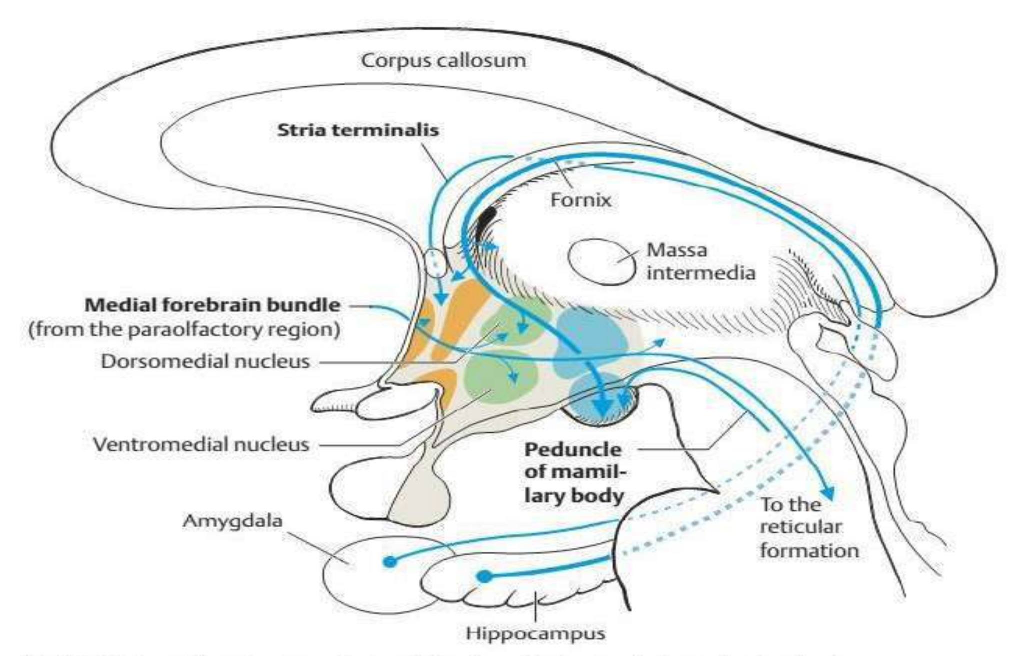


Fig. 9.9 **Major afferent connections of the hypothalamus** (schematic drawing)

Afferent Pathways

The **medial forebrain bundle** originates in the basal olfactory areas and the septal nuclei and runs as a chain of neurons through the hypothalamus (lateral area) until it arrives in the midbrain reticular formation Along the way, it gives off collateral fibers to the preoptic nucleus, the dorsomedial nucleus, and theventromedial nucleus. The medial forebrain bundle constitutes a reciprocal connection between olfactory and preoptic nuclear areas and the midbrain. It has olfacto-visceral and olfacto-somatic functions.

The **striae terminales** originate in the amygdala in the temporal lobe, then form an arch over the thalamus, terminating in the preoptic area and to the anterior hypothalamic nuclei. These fiber bundles are thought to transmit olfactory information, as well as impulses relating to mood and drive.

The **fornix** transmits corticomamillary fibers originating in the hippocampus and subiculum and traveling to the mamillary body, with collaterals to the preoptic nucleus, the anterior nucleus of the thalamus, and the habenular nucleus. The fornix is an important pathway in the limbic system. As it passes over the dorsal surface of the pulvinar, some of its fibers cross the midline to join the contralateral fornix (commissure of the fornices, psalterium). At the level of the psalterium, the two fornices lie under the splenium of the corpus callosum, where they are usually not directly visible in an uncut brainspecimen. Lesions in the area of the psalterium often affect both fornices, because these two thin structures are close together at this point.

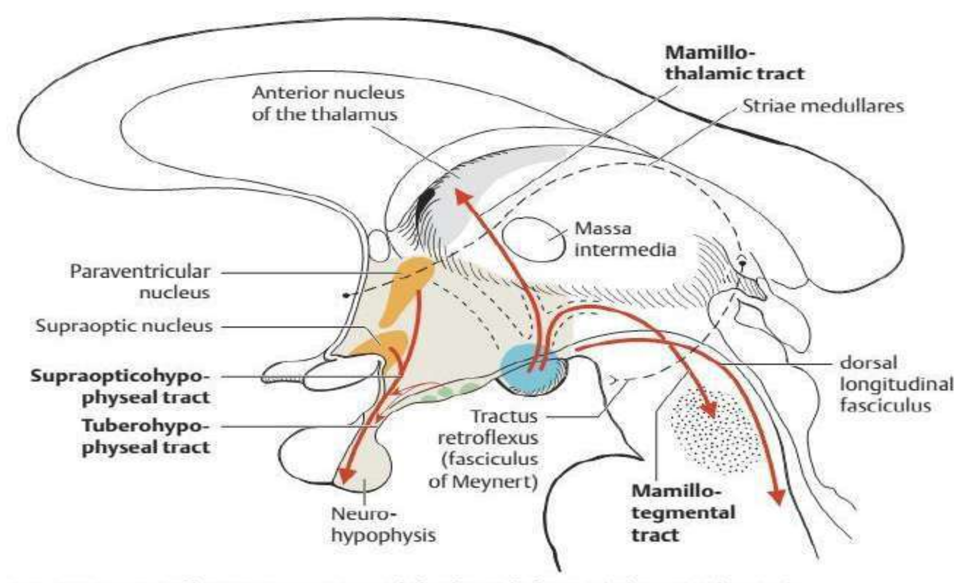


Fig. 9.10 **Major efferent connections of the hypothalamus** (schematic drawing)

Ascending visceral impulses from the peripheral autonomic nervous system, and from the nucleus of the tractus solitarius (taste), reach the hypothalamus along various pathways: through relay nuclei in the brainstem reticular formation, from tegmental and interpeduncular nuclei, through reciprocal connections in the medial forebrain bundle, through the dorsal longitudinal fasciculus, and through the peduncle of the mamillary body (Figs. 9.**9** and 9.**10**). Somatosensory information from the erogenous zones (genitalia and nipples) also reach the hypothalamus by these pathways and induce autonomic reactions.
Finally, **further afferent input** comes to the hypothalamus from the medial nucleus of the thalamus, the orbitofrontal neocortex, and the globus pallidus.

Efferent Pathways

Efferent fibers to the brainstem. The most important efferent projections from the hypothalamus to the brainstem are the **dorsal longitudinal fasciculus** (of Schütz), which contains fibers traveling in both directions, and the **medial forebrain bundle** (Figs. 9.**9** and 9.**10**). Hypothalamic impulses traveling in these pathways pass through multiple synaptic relays, mainly in the reticular formation, until they terminate in parasympathetic nuclei of the brainstem, including the oculomotor nucleus (miosis), the superior and inferior salivatory nuclei (lacrimation, salivation), and the dorsal nucleus of the vagus nerve. Other impulses travel to autonomic centers in the brainstem that coordinate circulatory, respiratory, and alimentary function (etc.), as well as to motor cranial nerve nuclei that play a role in eating and drinking: the motor nucleus of the trigeminal nerve (mastication), the nucleus of the facial nerve (facial expression), the nucleus ambiguus (swallowing), and the nucleus of the hypoglossal nerve (licking). Yet other impulses derived from the hypothalamus, relayed to the spinal cord through reticulospinal fibers, affect the activity of spinal neurons that participate in temperature regulation (shivering). The **mamillotegmental fasciculus** (Fig. 9.**11**) runs from the mamillary body to the midbrain tegmentum, and then onward to the reticular formation.

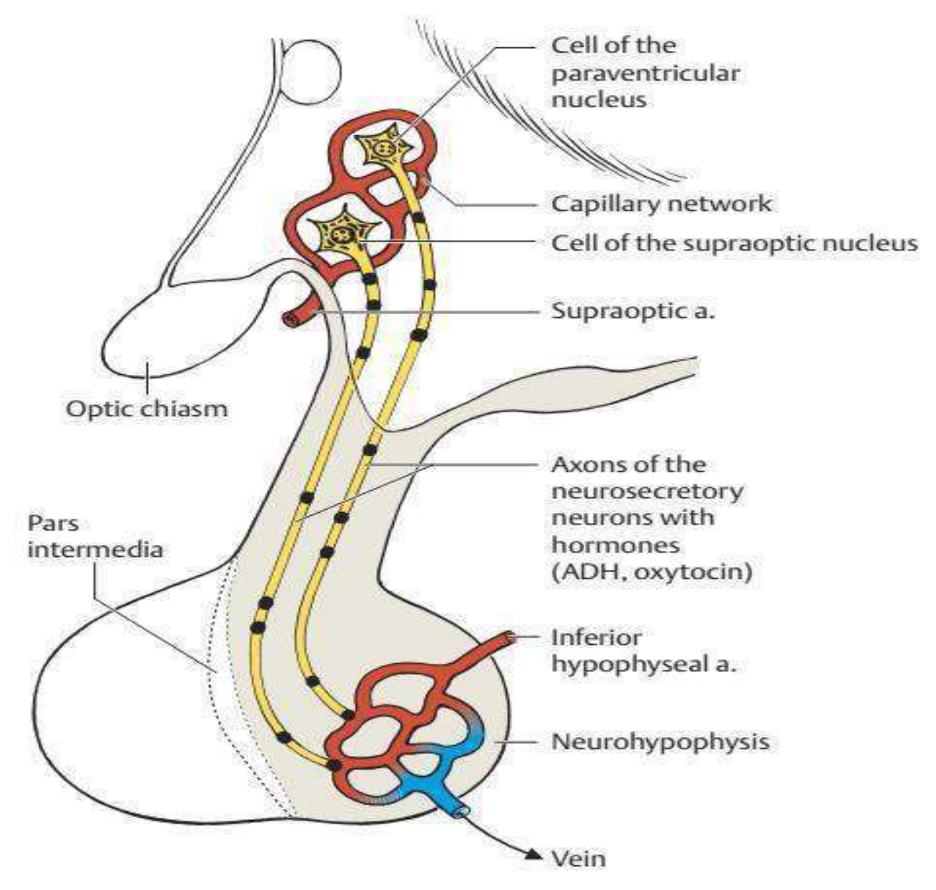


Fig. 9.11 Posterior lobe of the pituitary gland (neurohypophysis). Neurosecretory fibers reach the posterior lobe directly by way of the supraoptico-hypophyseal tract.

The mamillothalamic tract (of Vicq d'Azyr) reciprocally connects the hypothalamus with the anterior nucleus of the thalamus, which, in turn, is reciprocally connected with the cingulate gyrus (Fig. 9.**6**). The anterior thalamic nucleus and the cingulate gyrus are important components of the limbic system. The main function of the limbic system is said to be the regulation of affective behavior so as to promote the survival of the individual and of the species.

The **supraoptico-hypophyseal tract** has already been mentioned as an efferent pathway to the neurohypophysis. Neurons in the supraoptic and paraventricular nuclei produce the hormones oxytocin and vasopressin (antidiuretic hormone), which are transported along the axons of the supraoptico-hypophyseal tract to the neurohypophysis, and are then released there, from the axon terminals, into the bloodstream (Figs. 9.**10** and 9.**11**). The neurons in these nuclei are thus comparable to the hormone-producing cells of other organs, and are referred to as neurosecretory cells. Oxytocin and vasopressin mainly exert their effects on cells outside the nervous system: oxytocin induces contraction of the smooth muscle of the uterus and the mammary gland, while vasopressin induces water reuptake through the renal tubular epithelial cells.

Functional Connection of the Hypothalamus to the Adenohypophysis

There is no direct neural connection between the hypothalamic nuclei and the adenohypophysis. Nonetheless, it has long been recognized that the hypothalamus exerts a major influence on the adenohypophyseal endocrine cells. Fiber bundles from the tuberal nuclei carry *releasing factors* and *release-*

inhibiting factors to the median eminence by intra axonal transport; the median eminence, in turn, is connected to the adenohypophysis through a portal vascular network. The hypothalamus regulates adenohypophyseal hormone secretion by this mechanism (Fig. 9.**12**). Fig. 9.**11** **Posterior lobe of the pituitary gland** (neurohypophysis). Neurosecretory fibers reach the posterior lobe directly by way of the supraoptico-hypophyseal tract.

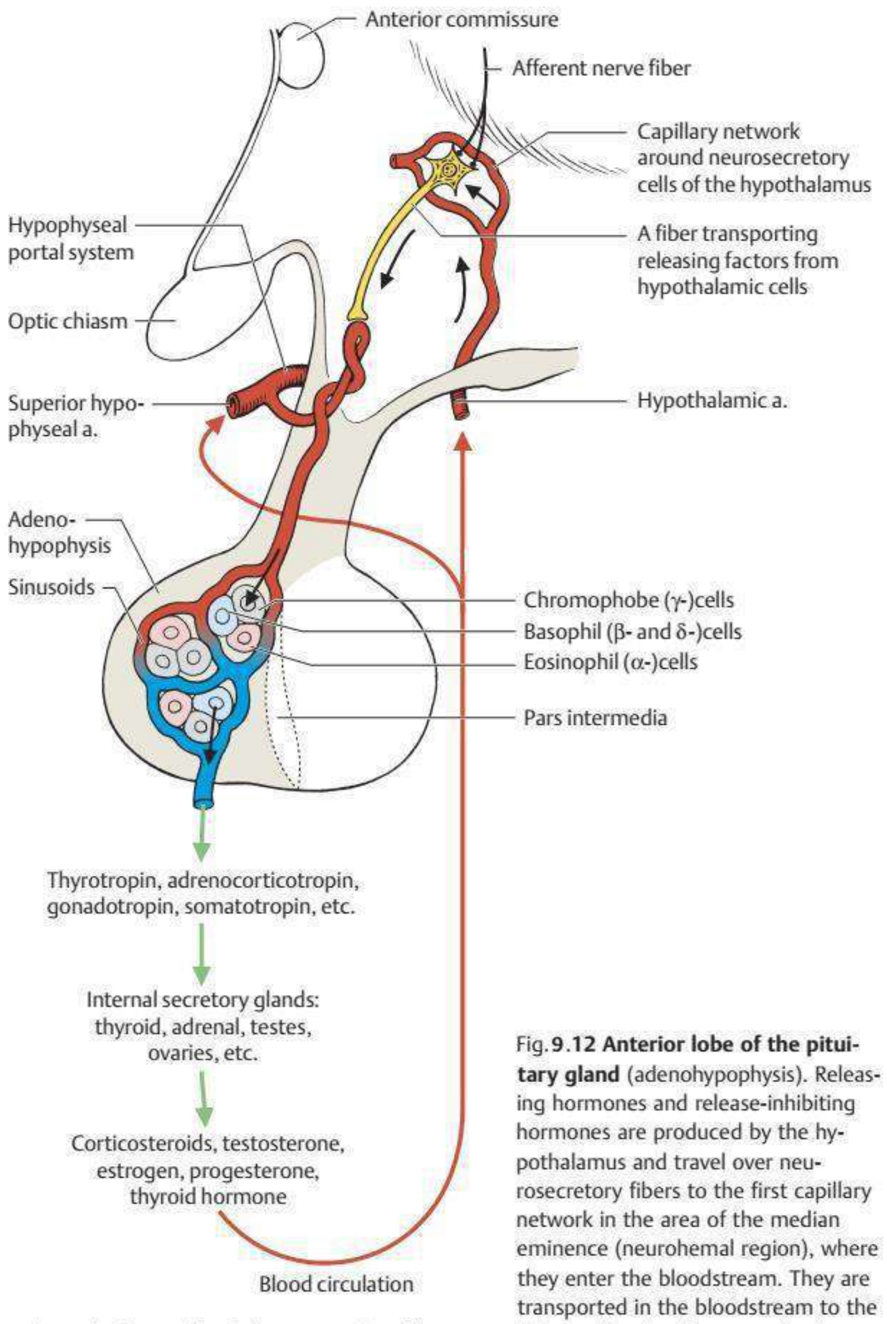


Fig. 9.12 **Anterior lobe of the pituitary gland** (adenohypophysis). Releasing hormones and release-inhibiting hormones are produced by the hypothalamus and travel over neurosecretory fibers to the first capillary network in the area of the median eminence (neurohemal region), where they enter the bloodstream. They are transported in the bloodstream to the adenohypophysis, reaching it by a second capillary network immediately adjacent to the hormone-producing glandular cells (hypophyseal portal system). Thus, hormone secretion by the anterior lobe of the pituitary gland is regulated by way of the bloodstream.

Functions of the Hypothalamus

The hypothalamus is the hierarchically uppermost regulatory organ ("head ganglion") of the autonomic nervous system. It plays the leading role in a wide variety of regulatory circuits for **vital bodily functions** such as temperature,

heart rate, blood pressure, respiration, and food and water intake. These regulatory functions are carried out largely independently of any conscious thought on the part of the individual, i.e., autonomically. The hypothalamus also regulates important hormone systems through the hypothalamicpituitary axis and coordinates the interaction of the endocrine and autonomic nervous systems. The elementary functions controlled by the hypothalamus will be described, briefly and individually, in this section.

Temperature Regulation

The *anterior preoptic hypothalamus* contains specific receptors for the maintenance of a constant internal temperature (*temperature homeostasis*). Physiological responses to *temperature changes* (vasoconstriction and shivering at low temperature, vasodilation and sweating at high temperature) are regulated by circuits in the *posterior hypothalamus*.

Disturbances of temperature regulation. Dysfunction of the anterior preoptic region of the hypothalamus (caused, for example, by traumatic brain injury or hemorrhage) can lead to **central hyperthermia**. Dysfunction of the posterior region can lead to **hypothermia** or **poikilothermia** (rapid fluctuations of body temperature by more than 2°C); the possible causative lesions here include hypothalamic tumors (craniopharyngioma, glioma), Wernicke’s encephalopathy, and hydrocephalus.

Regulation of Heart Rate and Blood Pressure

The hypothalamus influences the autonomic nervous system directly through descending pathways that will be discussed below in the section on the autonomic nervous system. The *sympathetic* nervous system is regulated by the ventromedial and posterior portions of the hypothalamus. Stimulation of these areas induces a rise in heart rate and blood pressure, dilatation of the pupils, vasoconstriction in the capillary beds, vasodilation in the skeletal musculature, and expressions of fear or rage. The *parasympathetic* nervous system (p. 295), on the other hand, is regulated by the paraventricular and anterior or lateral portions of the hypothalamus. Stimulation of these areas induces a fall in heart rate and blood pressure and constriction of the pupils. Stimulation of posterior parasympathetic areas increases blood flow to the bladder and diminishes blood flow to skeletal muscle.

Regulation of Water Balance

The *hypothalamic osmoreceptors* are located in the *supraoptic* and *paraventricular nuclei*. They are stimulated either by intracellular dehydration, with an elevated intracellular sodium concentration, or by extracellular dehydration, with an elevated concentration of angiotensin II in the hypothalamic capillary blood; stimulation leads to the *secretion of ADH* (antidiuretic hormone, vasopressin). Conversely, an increase of intravascular volume stimulates peripheral volume receptors, ultimately leading to the inhibition of ADH secretion.

Disturbances of water balance. If 90% or more of the neurons of the supraoptic and paraventricular nuclei are destroyed or rendered dysfunctional (e. g., by a granulomatous process, vascular lesion, trauma, or infection), then ADH is no longer secreted and **diabetes insipidus** results, manifested clinically by excessive thirst, polyuria, and polydipsia. The diagnosis is established by the demonstration of *hypo-osmolar polyuria*, i.e., the excretion of at least 3 liters of urine per day, with an osmolality between 50 and 150 mosm/l. ADH substitution is the treatment of choice. If the urine osmolality fails to rise by more than 50% after the administration of 5 IU of ADH, then the patient is suffering from renal diabetes insipidus (inadequate response of the kidney to circulating ADH), in which substitution therapy is of no help. Many types of hypothalamic lesion impair the thirst response, and can thus cause severe hyponatremia.

The **syndrome of inappropriate ADH secretion** (**SIADH** or **Schwartz-Bartter syndrome**), usually caused by abnormal ectopic secretion of ADH (e. g., by bronchial carcinoma or other malignant tumors), is manifested by hypervolemia, hyponatremia (130 mmol/l), low serum osmolarity (275 mosm/ kg), and highly concentrated urine. The clinical manifestations include weight gain, weakness, nausea, and disturbances of consciousness, as well as epileptic seizures. SIADH is treated by eliminating the underlying cause, though it is often useful to treat the hypervolemia and hyponatremia symptomatically as well, by fluid restriction and correction of the sodium balance.

Regulation of Nutritional Intake

Lesions of the ventromedial hypothalamic nuclei may cause severe obesity through hyperphagia and poverty of movement. More lateral lesions can cause anorexia and abnormal weight loss.

Neurosecretion and Regulation of the Endocrine System

As mentioned above, the hypophysis (pituitary gland) has two components, the anterior lobe (adenohypophysis) and the posterior lobe (neurohypophysis). The hypothalamus controls each part differently.

Hormone secretion by the posterior lobe. Secretory neurons in the supraoptic and paraventricular nuclei produce oxytocin and ADH, which are transported intra-axonally to the neurohypophysis and released there into the bloodstream (neurosecretion). The functions of ADH have been described above. Oxytocin is secreted during the last few weeks of pregnancy; it induces the contraction of uterine smooth muscle as well as the secretion of milk from the mammary glands. Somatosensory stimulation (touching the nipple) produces afferent impulses that activate the neurosecretory neurons of the hypothalamus (by way of the thalamus and the cerebral cortex). The intimate connection between this regulatory circuit and emotion is illustrated by the fact that milk production decreases significantly when the mother suffers from fear or stress.

Hormone secretion by the anterior lobe. The parvocellular secretory neurons found in periventricular areas of the hypothalamus communicate with the adenohypophysis not by axonal connections (as in the case of the

neurohypophysis) but rather through a portal vascular system (see above). These parvocellular neurons secrete the “**hypophysiotropic**” hormones gonadotropin-releasing hormone (GnRH), thyrotropin-releasing hormone (TRH), corticotropin-releasing hormone (CRH), growth-hormone-releasing hormone (GHRH), and factors regulating the secretion of melanocyte-stimulating hormone (MSH), namely MIF and MRF. All of these hormones, in turn, control the release of the corresponding pituitary hormones from the adenohypophysis, once they arrive there by way of the portal vascular network (cf. Fig. 9.**12**). In the adenohypophysis, **acidophil cells** (α cells) secrete growth hormone (GH, also called somatotropic hormone or STH) and prolactin (PRL, also called luteotropic hormone or LTH). **Basophil cells** (cells) secrete thyrotropin (thyroid stimulating hormone, TSH), corticotropin (also called adrenocorticotropic hormone or ACTH), melanocyte-stimulating hormone (MSH), luteinizing hormone (LH), and follicle stimulating hormone (FSH). **Chromophobe cells**(γ cells) are not known to secrete any hormones, but some authors state that they play a role in ACTH synthesis. The hormones produced by the pituitary secretory cells enter the bloodstream and induce the respective peripheral endocrine organs to secrete hormones. These peripheral hormones circulate in the blood, and their concentrations, in turn, influence the secretion of the corresponding hypothalamic and pituitary hormones, in a negative feedback loop.

Hormonal Disturbances: Disturbances of the Hypothalamic−Pituitary Axis
The endocrine function of the hypophysis can be impaired by hormone-secreting tumors (e. g., pituitary adenoma) or by destruction of pituitary tissue by non-hormone-secreting tumors.

Panhypopituitarism. The most severe clinical syndrome consists of **loss of all functions of the hypophysis** and is clinically manifested by lack of drive, decline of physical performance, loss of weight, loss of libido, bradycardia, lessened skin pigmentation, loss of axillary and pubic hair, and, sometimes, diabetes insipidus (if the neurohypophysis is involved). This syndrome may be caused by large, hormonally inactive tumors of the hypophysis, infundibulum, or hypothalamus (e. g., adenoma, metastasis, glioma, or craniopharyngioma). The treatment of choice is surgical resection and hormone substitution. Hypopituitarism may also arise in the aftermath of trauma, or as a complication of neurosurgical procedures. Sudden loss of pituitary function with subsequent adrenal failure (addisonian crisis) is a life-threatening event.

Hormone-secreting pituitary tumors. A neoplasm arising from one of the cell types of the anterior pituitary lobe causes symptoms through an **excess of the corresponding hormone(s)**. If the tumor is large enough, the **suprasellar mass effect** will produce a characteristic visual field defect (usually bitemporal hemianopsia, because of compression of the optic chiasm).

Prolactinoma. Most pituitary adenomas (60-70%) secrete prolactin. In female patients, the resulting excess of circulating prolactin (hyperprolactinemia)

causes **secondary amenorrhea** through the inhibition of gonadotropin-releasing hormone secretion (when the serum prolactin concentration rises above 40-100 ng/ml), as well as **galactorrhea** and, less commonly, hirsuitism. In male patients, hyperprolactinemia causes **impotence**, **gynecomastia**, and galactorrhea. Surgical resection (e. g., by the transsphenoidal route) is the treatment of choice for prolactinomas with mass effect; for smaller tumors with less severe manifestations, pharmacological treatment with a dopamine agonist such as bromocriptine can be tried. Dopamine agonists inhibit prolactin secretion.

Growth-hormone - secreting adenoma. Clinically, an excess of circulating growth hormone (5 ng/ml) causes **acromegaly**: increased growth of acral portions of the skeleton (hands, feet, head circumference), osteoporosis, hyperhidrosis, glucose intolerance, hypertension, hypertrophic cardiomyopathy, goiter, compressive neuropathies such as carpal tunnel syndrome, other types of neuropathy, proximal myopathy, sleep disturbances (hypersomnia, sleep apnea syndrome), and neuropsychiatric disturbances (depression, psychosis). The standard diagnostic test is an oral glucose tolerance test, with a characteristic overshoot in the reflex rise of growth hormone concentration. Surgical resection is the treatment of choice.

ACTH - secreting adenoma causes **Cushing syndrome** with truncal obesity, moon facies, glucose intolerance, hypertension, edema, amenorrhea, impotence, a tendency to thromboembolism, polyuria, steroid myopathy, and neuropsychiatric disturbances. The diagnosis is made endocrinologically by the demonstration of an elevated amount of cortisol in a 24-hour urine collection. Surgical resection is the treatment of choice.

Peripheral Autonomic Nervous System

Fundamentals

The autonomic nervous system, working in concert with the endocrine system (see above) and various nuclei in the brainstem, regulates vital functions that are necessary for the maintenance of the internal environment (homeostasis), including respiration, circulation, metabolism, body temperature, water balance, digestion, secretion, and reproductive function. The designation “autonomic” is derived from the fact that these functions are controlled by unconscious (involuntary) mechanisms, as discussed above. As already mentioned, the hypothalamus is the main regulatory center for the entire peripheral autonomic system. It exercises its control over many bodily functions partly through nerve impulses and partly through hormonal pathways, by means of the hypothalamic-pituitary system (see above and standard works on endocrinology, physiology, and anatomy). The efferent arm of the autonomic nervous system is composed of two complementary systems, the **sympathetic** nervous system and the **parasympathetic** nervous system, whose effects are generally antagonistic to each other. The efferent fibers of both systems mainly innervate the smooth muscle of the viscera, blood vessels, and glands and are thus commonly called

visceral efferent (visceromotor) fibers, to distinguish them from the sensory *visceral afferent fibers*. The latter, unlike the visceral efferent fibers, are not divided into two systems.

General scheme of the sympathetic and parasympathetic nervous systems. The final efferent pathway of both the sympathetic and the parasympathetic nervous systems consists of two neurons in series (Fig. 9.**13**). The cell body of the **first (preganglionic) neuron** lies within the central nervous system, while that of the **second (postganglionic) neuron** is found in a peripheral ganglion. The first neurons of the sympathetic nervous system lie in the thoracic and lumbar segments of the spinal cord (intermediolateral cell column, T1L2); for this reason, the sympathetic nervous system is sometimes called the **thoracolumbar system**. Some of the first neurons of the parasympathetic nervous system are found in the nuclei of cranial nerves III, VII, IX, and X (see below), while the remainder are found in the lateral horns of the sacral segments of the spinal cord (pelvic parasympathetic system, S2S4). Thus, the parasympathetic nervous system is sometimes called the **craniosacral system.** The second neurons of the sympathetic nervous system are arranged in prevertebral and paravertebral chains of ganglia (the sympathetic chains), while those of the parasympathetic nervous system generally lie in the walls of the innervated organs (intramural ganglia). The first neurons of both systems use acetylcholine as their neurotransmitter. The second neurons of the parasympathetic nervous system also use acetylcholine as their neurotransmitter (a further alternative name for the parasympathetic nervous system is, therefore, the **cholinergic system**). The neurotransmitter of the postganglionic sympathetic neurons, however, is norepinephrine (**adrenergic system**). The sweat glands are an exception to this rule: the second sympathetic neuron innervating them is cholinergic, like a second neuron in the parasympathetic nervous system.

Hypothalamic control of the sympathetic and parasympathetic nervous systems. Stimulation of the **rostral** hypothalamus induces **increased parasympathetic (trophotropic) activity**, including reduction of the cardiac minute volume, hypotonia, slowing of the heartbeat, reduction of the respiratory volume, lowering of the basal metabolic rate, vasodilatation, sweating, salivation, contraction of the bladder, reduced secretion of epinephrine, increased peristalsis, and pupillary constriction. Stimulation of the **caudal** hypothalamus, on the other hand, induces **increased sympathetic (ergotropic) activity**, including a rise in blood pressure, acceleration of the heartbeat, increased blood supply to the skeletal muscle and lungs, vasoconstriction in blood depots such as the capillary bed of the digestive tract, decreased blood supply to the abdominal viscera, increased respiratory volume, a rise in the blood glucose level, inhibition of peristalsis, urinary retention, increased secretion of epinephrine, widening of the palpebral fissure, and pupillary dilatation. A mass reaction thus occurs in the entire body, directed toward physical exertion and therefore enabling the whole organism to deal optimally

with situations of attack and stress. While the sympathetic, ergotropic reaction is directed toward physical exertion, the parasympathetic, trophotropic reaction is directed toward rest and recovery. Despite these general principles, however, the distinction between parasympathetic and sympathetic activity is not always clear-cut.

Neural connections of the hypothalamus to the peripheral autonomic nervous system. The hypothalamus exerts its regulating and controlling functions over the sympathetic and parasympathetic nervous systems by means of descending pathways including the *medial forebrain bundle* (Fig. 9.**9**), the *mamillotegmental tract*, and the *dorsal longitudinal fasciculus* (of Schütz) (Fig. 9.**10**) These three fiber pathways connect the hypothalamus to the *descending midbrain reticular system*, which, in turn, carries the central impulses to the various components of the parasympathetic and sympathetic nervous systems.

Sympathetic Nervous System

The sympathetic nervous system innervates the smooth musculature of the blood vessels, abdominal viscera, bladder, rectum, hair follicles, and pupils, as well as the cardiac muscle, the sweat glands, and the lacrimal, salivatory, and digestive glands. The smooth musculature of the abdominal viscera, bladder, rectum, and digestive glands is inhibited, while that of all other target organs is stimulated to contract. The caliber of the body’s arteries is mainly regulated by the sympathetic nervous system. Increased sympathetic activity leads to vasoconstriction, and decreased sympathetic activity to vasodilatation.

Anatomy. The origin of the preganglionic fibers from thoracic segments T1 through T12 and from the first two lumbar segments is shown in Fig. 9.**13**. Some of the preganglionic fibers terminate on second neurons in the right and left sympathetic chains (only the left sympathetic chain is depicted in the figure). The remainder pass through the sympathetic chain without a synapse and terminate on a second neuron in a prevertebral ganglion. In either case, the postganglionic fiber of the second neuron transmits the sympathetic impulses onward to the target organ.

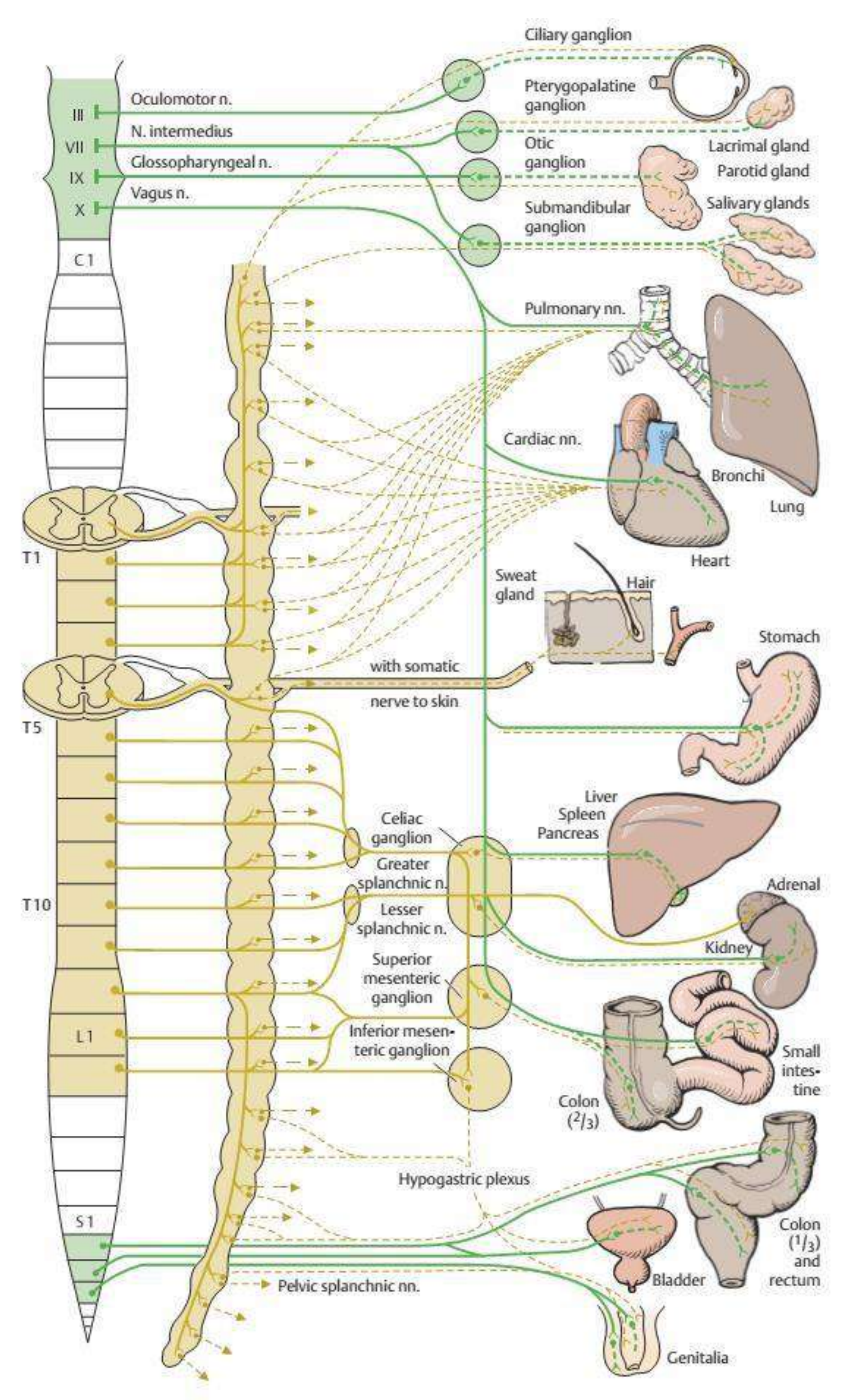


Fig. 9.13 **The sympathetic and parasympathetic nervous system** (schematic diagram). Yellow: sympathetic. Green: parasympathetic.

Sympathetic chain. As shown in Fig. 9.**14**, the preganglionic fibers emerge from neurons in the lateral horn of the spinal cord (intermediolateral cell column) and then join the axons of the somatic motor neurons to exit from the spinal cord in the anterior root. At the level of the spinal ganglion, the autonomic fibers separate from the somatic fibers once again and enter the sympathetic chain by way of the *white ramus communicans*, which is white because its fibers are myelinated. Some preganglionic fibers already terminate on the second neuron in the pathway at the same segmental level, but others travel one or more levels up or down the sympathetic chain before making a synapse onto their second neuron. Yet other fibers traverse the sympathetic chain without making a synapse and then terminate on a second neuron in a prevertebral ganglion. In all cases, the unmyelinated postganglionic fibers leave the sympathetic chain in the *gray ramus communicans*, which rejoins the spinal nerve at the same segmental level, so that its fibers travel to the corresponding cutaneous dermatome. In the skin, the autonomic fibers innervate the cutaneous vessels, the piloerector muscles, and the sweat glands.

Sympathetic innervation of the head and neck. As mentioned above, some postganglionic fibers reach their targets in the periphery by way of the segmental spinal nerves, but others do so by traveling along the blood vessels and their branches, particularly in the head and neck. The cervical spinal cord contains no sympathetic nuclei; thus, the sympathetic innervation of the head and neck is derived from the intermediolateral cell column of the upper four or five thoracic segments. Postganglionic fibers from these segments ascend in the sympathetic chain, and terminate in three ganglia at its rostral end: the *superior cervical ganglion*, the *middle cervical ganglion*, and the *cervicothoracic (stellate) ganglion*. These ganglia are the sites of the synaptic relay onto the second neurons, which emit the postganglionic fibers. Some of these fibers travel with the spinal nerves to the cervical cutaneous dermatomes. Other, unmyelinated fibers from the superior cervical ganglion form the *external carotid plexus*, which accompanies the external carotid artery and its branches to the head and the face, innervating the sweat glands, the smooth muscles of the hair follicles, and the blood vessels. Yet other fibers accompany the internal carotid artery as the *internal carotid plexus*, which innervates the eye (dilator pupillae muscle, orbitalis muscle, and tarsal muscle) as well as the lacrimal and salivary glands (Fig.9.**13**).

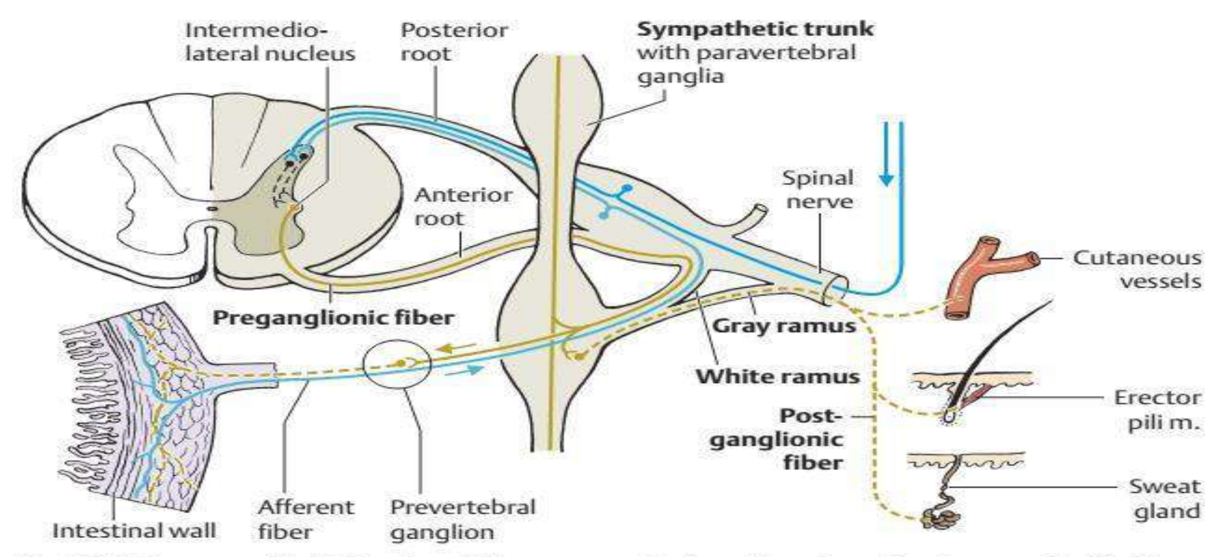


Fig. **9.1 4 The sympathetic trunk and the preganglionic and postganglionic sympathetic fibers** (schematic diagram)

Sympathetic innervation of heart and lungs. Postganglionic fibers from the cervical and upper four or five thoracic ganglia run in the *cardiac nerves* to the *cardiac plexus*, which innervates the heart. *Pulmonary nerves* innervate the bronchi and lungs (Fig. 9.**13**).

Sympathetic innervation of the abdominal and pelvic organs. Preganglionic fibers arise in thoracic segments T5 through T12 and travel, by way of the *greater* and *lesser splanchnic nerves*, to the unpaired prevertebral ganglia (the *celiac*, *superior mesenteric*, and *inferior mesenteric ganglia*), which are located along the aorta at the levels of origin of the correspondingly named aortic branches. Within these ganglia, the splanchnic fibers make synapses onto the second sympathetic neurons, which, in turn, emit the postganglionic fibers for the abdominal and pelvic viscera. In contrast to the parasympathetic fibers, the sympathetic postganglionic fibers are very long and form various plexuses before reaching their target organs (Fig. 9.**13**).

Adrenal medulla. The adrenal medulla occupies a special position in the sympathetic nervous system. It is analogous to a sympathetic ganglion, in that it is directly innervated by preganglionic fibers. These fibers form synapses onto modified second neurons within the adrenal medulla, which, rather than possessing an axon, secrete epinephrine and norepinephrine into the bloodstream (Fig. 9.**13**). Sympathetic activation induces the adrenal medulla to secrete epinephrine and norepinephrine, which then exert sympathetic effects in the periphery. This is particularly important under conditions of stress.

Clinical Symptoms of Sympathetic Lesions

Horner syndrome. lesions affecting the ciliospinal center, the cervical sympathetic chain (cervicothoracic ganglion), or the autonomic plexuses along the blood vessels of the head and neck cause ipsilateral Horner syndrome. This consists of the clinical triad of a constricted pupil/**miosis** (due to loss of contraction of the dilator pupillae muscle), a hanging eyelid/**ptosis** (due to loss of contraction of the tarsal muscle), and an inwardly sunken

globe/**enophthalmos** (due to loss of contraction of the orbitalis muscle). There is also loss of sweating (**anhidrosis**) and **vasodilatation** (due to loss of the vasoconstrictive effect of the sympathetic nerves) on the ipsilateral half of the face, which therefore appears dry and reddened.

Causes of Horner syndrome. Interruption of the sympathetic pathway to the head and neck at any point can cause Horner syndrome. One common cause is a bronchial carcinoma at the apex of the lung (**Pancoast tumor**) impinging onthe cervical sympathetic chain. Such tumors may present with Horner syndrome before becoming otherwise symptomatic. **Dissection of the internal carotid artery** is another important cause of Horner syndrome. When the intima of the artery is torn, blood enters the vessel wall and the lumen is narrowed or occluded; rupture of the artery with pseudoaneurysm formation is rare. Carotid dissection has many possible etiologies; dissection may be *traumatic* or due to an *intrinsic abnormality* of the tissue of the vessel wall, e. g., fibromuscular dysplasia, which predisposes to the development of an intimal tear. In most cases, however, the etiology of carotid dissection cannot be determined. The pathogenesis of sympathetic dysfunction in carotid dissection is not yet fully understood. According to one current hypothesis, *compression* of the sympathetic nerve branches by an intramural hematoma leads to nerve injury and dysfunction. According to another hypothesis, *ischemia* of the sympathetic nerve branches is the major cause of their dysfunction, as these nerve branches are supplied by small perforating branches of the internal carotid artery, which can be displaced or occluded by the dissection. Neither hypothesis is fully satisfactory. Horner syndrome also arises as a result of brainstem lesions affecting the central sympathetic pathway, as in Wallenberg syndrome

Vasomotor phenomena in sympathetic dysfunction. The vasodilatation that follows a sympathetic lesion can be exploited therapeutically: *sympathectomy* is sometimes performed to increase regional blood flow, e. g., in Raynaud disease. The vasodilatation due to a sympathetic lesion is also evident after interruption of the splanchnic nerves, which leads to a large increase of intravascular volume in the blood vessels of the bowel, i.e., to pooling of blood in the splanchnic area, with the risk of internal hemorrhage.

Parasympathetic Nervous System

In contrast to the sympathetic nervous system, the parasympathetic nervous system does not evoke any systemic responses, but instead produces its effects in individual, circumscribed areas, as reflected in the fact that its second (postganglionic) neurons lie near their target organs. Furthermore, acetylcholine, which is released as a neurotransmitter at the parasympathetic nerve terminals, is rapidly broken down by cholinesterases, and its effect is thus relatively short-lived. The preganglionic fibers of the parasympathetic nervous system are long (unlike the short preganglionic fibers of the sympathetic nervous system). They emerge from nuclei in the brainstem and sacral spinal cord (S2, S3, S4) (Fig. 9.**13**).

Cranial Portion of the Parasympathetic Nervous System

Parasympathetic innervation of the head. The cell bodies of the preganglionic neurons lie in various *brainstem nuclei*, and their axons are found in *cranial nerves III*, *VII*, *IX*, *and X*. (The anatomy and course of these nerves was described in Chapter 4.) The preganglionic fibers travel to a number of ganglia that lie very close to their respective end organs (the *ciliary*, *pterygopalatine*, *submandibular*, and *otic ganglia*). These ganglia are relay stations in which the preganglionic fibers form synapses onto the second (postganglionic) neurons. The parasympathetic postganglionic fibers in the head are short, as they have only a short distance to travel before they reach their end organs. Like the sympathetic postganglionic fibers, they innervate smooth muscle, sweat glands, and lacrimal and salivary glands (Fig. 9.**13**). The smooth muscle of the blood vessel walls receives no parasympathetic innervation.

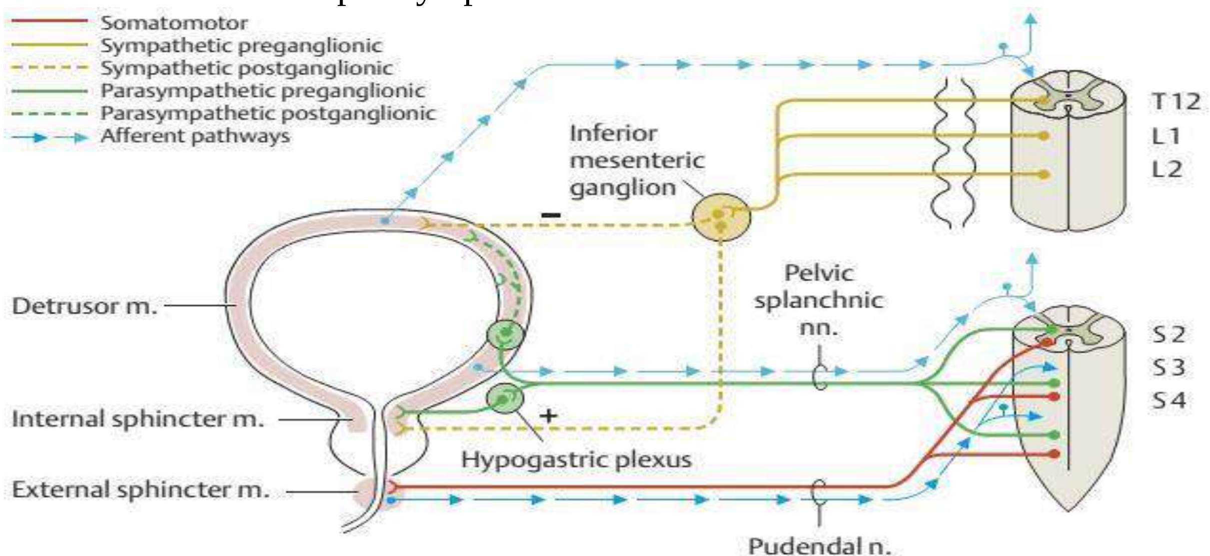


Fig. **9.15 Innervation of the bladder**

Parasympathetic innervation of the thoracic and abdominal organs. The parasympathetic portion of the *vagus nerve* originates in the *dorsal nucleus of the vagus nerve* and carries preganglionic fibers for the innervation of the heart, lungs, and abdominal viscera down to the distal third of the transverse colon (Fig. 9.**13**). The second (postganglionic) neurons are found in autonomic plexuses located immediately adjacent to their end organs, or else within the bowel wall (myenteric plexus of Auerbach, submucosal plexus of Meissner).

Sacral Portion of the Parasympathetic Nervous System

Parasympathetic innervation of the pelvic organs and genitalia. The sacral portion of the parasympathetic nervous system carries impulses in the *pelvic splanchnic nerves* and the *superior and inferior hypogastric (pelvic) plexuses* to ganglia in the muscular wall of the colon (from the distal third of the transverse colon onward), rectum, bladder, and genitalia (Fig. 9.**13**). In the pelvic area, the parasympathetic nervous system is responsible for the emptying of the rectum and bladder. It also brings about penile erection, while sympathetic fibers are

responsible for ejaculation, which occurs through contractions of the ductus deferens and the seminal vesicles.

Autonomic Innervation and Functional Disturbances of Individual Organs

The innervation of the pelvic organs will be discussed in greater detail in the following sections, because the function of these organs is commonly impaired in disturbances of the autonomic nervous system. Bladder dysfunction is the most important problem of this type.

Inner vation of the Bladder

Parasympathetic innervation. The motor innervation of the urinary bladder is mostly parasympathetic. The pelvic splanchnic nerves, derived from segments S2, S3, and S4, travel to parasympathetic ganglia in the bladder wall and to the smooth muscle of the internal urethral sphincter (Figs. 9.**13** and 9.**15**). Parasympathetic stimulation induces contraction of the smooth detrusor muscle of the bladder wall and simultaneous relaxation of the internal urethral sphincter. Micturition results.

Sympathetic innervation. The sympathetic fibers innervating the bladder are derived from neurons in the intermediolateral cell column of the lower thoracic and upper lumbar spinal cord (segments T12, L1, and L2). These fiberstravel through the caudal portion of the sympathetic chain and the inferior splanchnic nerves to the inferior mesenteric ganglion. Postganglionic sympathetic fibers then travel, by way of the inferior hypogastric plexus, to the bladder wall (tunica muscularis) and to the smooth muscle of the internal urethral sphincter (Fig. 9.**13** and 9.**15**).

Sensory innervation. Afferent fibers originate in nociceptors and proprioceptors of the bladder wall, which respond to stretch. As the bladder fills, there is a reflexive increase in muscle tone in the bladder wall and internal sphincter, which is mediated by the sacral segments (S2S4) and the pelvic splanchnic nerves Increasing tension on the bladder wall is consciously perceived, as some of the afferent impulses travel centrally, by way of the posterior columns, to the so-called pontine micturition center, which lies in the reticular formation near the locus ceruleus. From the micturition center, impulses travel onward to the paracentral lobule on the medial surface of the cerebral hemispheres, and to other brain areas.

Regulation of Bladder Function: Continence and Micturition

The bladder performs its two major functions, the **continent storage of urine** and **periodic**, **complete emptying**, as follows.

Urinary continence is achieved by *activation of the internal and external urethral sphincters*, and, in women, mainly by activation of the *muscles of the pelvic floor*. Sympathetic efferent fibers from T11L2 activate alpha-receptors of the internal sphincter and are also thought to inhibit the detrusor muscle by a mechanism that has not yet been determined. The external urethral sphincter is a striated muscle that, like the muscles of the pelvic floor, receives its somatic innervation through efferent fibers of the pudendal nerve (S2S4, see above). As

the bladder is filled and the tension on the bladder wall increases, involuntary reflex contraction of the detrusor muscle is effectively countered by activation of the external sphincter by the sacral somatic motor neurons. At the same time, lumbar sympathetic activation induces closure of the internal sphincter as well as relaxation of the detrusor muscle.

Micturition. The most important stimulus for micturition is *stretching of the bladder wall*, which excites visceral sensory afferent neurons, induces the urge to void, and, with the cooperation of higher nervous centers, leads to *contraction of the detrusor muscle*. This hollow muscle receives its parasympathetic innervation from the sacral spinal cord by way of the pelvic nerve. Bladder emptying is further promoted by somatic, voluntarily controlled *abdominalpressing* and by *simultaneous relaxation of the internal and external urethral sphincters*. At a supraspinal level, micturition is controlled by the *pontine micturition center*, which projects descending efferent fibers in the medial and lateral reticulospinal tracts to coordinate the simultaneous relaxation of the internal and external sphincters and contraction of the detrusor muscle. The neurotransmitter glutamate may play a role in this pathway. The pontine micturition center is anatomically poorly characterized. It can be inhibited through afferent fibers from higher centers, including the frontal cortex, cingulate gyrus, paracentral lobule, and basal ganglia.

Bladder Dysfunction

As discussed in the last section, the regulation of continence and micturition requires the perfect functional cooperation of numerous anatomical structures, some of which are very distant from others. Lesions at many different sites in the central or peripheral nervous system can have far-ranging deleterious effects on bladder function. Bladder dysfunction may be due to structural/anatomical lesions of the bladder or urethra (**bladder dysfunction of urological origin**: vesical tumors, infravesical obstruction by urethral stricture or prostatic hypertrophy), or it may be due to a lesion of the neural structures innervating the bladder (**neurogenic bladder dysfunction**). The responsible neural lesion may lie in the peripheral nerve pathways, the autonomic plexuses, the spinal cord, or higher centers. Impairment of supraspinal control mechanisms frequently causes bladder dysfunction in patients with multiple sclerosis, for example. Disturbances of the interaction between the pontine micturition center and other, higher centers that modulate it play an important role in the types of neurogenic bladder dysfunction seen in neurodegenerative diseases, including Parkinson disease.

Neur ogenic Bladder Dysfunction

Typical manifestations of neurogenic bladder dysfunction include *urinary frequency and urgency*, *incontinence*, *difficult and incomplete bladder emptying*, and *recurrent urinary tract infections*. The first step toward the successful treatment of neurogenic bladder dysfunction is a correct clinical diagnosis. Various aspects of urinary function must be taken into account, including the

answers to the following questions: When and how frequently is the bladder emptied? Is it emptied completely? Is the urge to void normal, diminished, or abnormally severe (urinary urgency)? Has a urinary tract infection been ruled out? Is the patient continent?

Detrusor instability and detrusor hyperreflexia are characterized by premature detrusor contractions during the vesical filling phase. The term "instability" refers to a lack of the normal inhibition of detrusor contraction; the term "hyperreflexia" implies that a neurological disease is causing the bladder emptying disorder. Thus, clinical entities such as uninhibited neurogenic bladder, automatic bladder, and motor instability of the bladder all belong within the etiological category of detrusor hyperreflexia. In such cases, *the lesion lies above the sacral spinal cord* and impairs the function of suprasacral inhibitory projections to the detrusor muscle. The major symptom of isolated detrusor hyperreflexia is **imperative urinary urgency with urge incontinence and low residual volume**. The more common causes are multiple sclerosis, cerebrovascular diseases, normal pressure hydrocephalus, Parkinson disease, spinal cord trauma, and trauma or tumor affecting the frontal lobes of the brain.

Detrusorsphincter dyssynergia is defined as involuntary detrusor contraction without relaxation of the external urethral sphincter. The lesion lies *between the sacral spinal cord and the pontine micturition center*. The major symptom is **imperative urinary urgency with incomplete emptying of the bladder**. Detrusorsphincter dyssynergia causes complications (in particular, ascending urinary tract infections) more frequently in men than in women, because women have a lower bladder outlet resistance than men. The more common causes are multiple sclerosis, cervical myelopathy, spinal tumors, vascular malformations, and trauma. This entity should be distinguished from the rare *functional obstruction of the bladder neck*, a disorder of unknown etiology that is associated with increased residual volume and can impair renal function.

Detrusor areflexia results from deficient afferent or efferent innervation of the detrusor muscle. Afferent and efferent disturbances hardly ever occur in isolation, presumably because both afferent and efferent impulses travel through the pelvic parasympathetic nerves and the sacral spinal segments, so that any lesion impairing one type of impulses necessarily impairs the other. The clinical manifestations of detrusor areflexia are **reduced urge to void**, **inability to initiate micturition**, **and overflow incontinence** with an increased bladder volume (up to 2000 ml). *The lesion lies within the sacral spinal cord or the peripheral nerves that enter and emerge from it*. Causes include tumors involving the conus medullaris and/or cauda equina, lumbar spinal stenosis and disk herniation, polyradiculitis (including GuillainBarré syndrome), diabetic or alcoholic polyneuropathy, tabes dorsalis, pelvic surgery and radiation therapy, myelodysplasia, and tethered cord syndrome. Detrusor areflexia due to sacral spinal cord dysfunction is found in 2030% of patients with multiple sclerosis. Most of these patients have markedly elevated residual volumes because the

attempt to urinate is further thwarted by lack of relaxation of the external urethral sphincter.

Genuine stress incontinence is said to be present when detrusor function is normal and stress incontinence is due solely to deficient activation of the external urethral sphincter. Genuine stress incontinence, the most common type of bladder emptying disorder in women, occurs mainly after hysterectomy and in multiparous women with uterine prolapse. Its incidence rises with age. It also occurs as a manifestation of various neurogenic bladder emptying disorders, including detrusor hyperreflexia and detrusorsphincter dyssynergia.

Nonneurogenic Bladder Dysfunction

Infravesical obstruction usually occurs in men, often as the result of benign prostatic hyperplasia, and manifests itself clinically with urinary urgency, pollakiuria, nocturia, urinary retention, and overflow incontinence. **Dysfunction of the external urethral sphincter**, preventing adequate relaxation of the sphincter muscle, has been found to be a common cause of obstructive bladder emptying disturbances in young women. It is characterized by myotoniform discharges in the EMG. Electromyographic study is necessary to distinguish this disorder from two important alternative diagnoses in young women with bladder emptying disturbances, namely, multiple sclerosis and psychogenic bladder dysfunction.

Enuresis is defined as bedwetting, by day or night, in individuals over the age of 4 years, in the absence of any demonstrable causative lesion. Enuresis is thus, by definition, not a neurogenic disturbance. The important differential diagnoses include *organic* neurological and urological causes of bedwetting, including epilepsy, spina bifida occulta, and malformations of the urogenital tract. A 24-hour EEG recording is indicated in some cases.

Innervation of the Rectum

Emptying of the rectum is analogous to emptying of the bladder in many respects (Fig. 6.**18**). Filling of the rectum activates stretch receptors in the rectal wall, which transmit impulses by way of the inferior hypogastric plexus to segments S2 through S4 of the sacral spinal cord. Afferent impulses then ascend the spinal cord to higher control centers, which are probably located in the pontine reticular formation and the cerebral cortex. Rectal peristalsis is induced by parasympathetic activation from segments S2 through S4, which also induces relaxation of the internal sphincter. The sympathetic nervous system inhibits peristalsis. The external sphincter consists of striated muscle and is under voluntary control. Rectal emptying is mainly accomplished voluntarily by abdominal pressing.

Rectal Emptying Disorders

Fecal retention. Transection of the spinal cord above the lumbosacral centers for defecation leads to fecal retention. Interruption of the afferent arm of the reflex pathway for defecation deprives higher centers of information about the filling state of the rectum, while interruption of descending motor fibers impairs

voluntary abdominal pressing. Sphincter closure is often inadequate because of spastic weakness.

Fecal incontinence. Lesions of the sacral spinal cord (S2S4) abolish the anal reflex and produce fecal incontinence. If the stool is watery, involuntary loss of stool occurs.

Innervation of the Male Genitalia

Efferent sympathetic fibers from the upper lumbar spinal cord travel by way of a periarterial nervous plexus (the hypogastric plexus) to the seminal vesicles, prostate, and ductus deferentes. Stimulation of the plexus causes ejaculation. Parasympathetic fibers from segments S2 through S4 travel through the pelvic splanchnic nerves (the nervi erigentes) to the corpora cavernosa. Parasympathetically induced vasodilatation in the corpora cavernosa brings about penile erection. The urethral sphincter and the ischiocavernosus and bulbospongiosus muscles are innervated by the pudendal nerve. Genital function is ultimately under the control of hypothalamic centers, which exert their effects partly through neural connections (reticulospinal fibers) and partly by humoral means (hormones).

Genital Dysfunction Spinal cord transection at a thoracic level causes impotence. Reflex priapism may occur, and occasional ejaculation is also possible. Paraplegia has been reported to be associated with testicular atrophy. Lesions of the sacral spinal cord from S2 to S4 also cause impotence. In these cases, neither erection nor ejaculation is possible.

Visceral and Referred Pain

Afferent autonomic fibers participate in a large number of autonomic regulatory circuits. Most of the impulses traveling in these fibers do *not* rise to consciousness.

Visceral pain. The individual *can*, however, consciously perceive the filling state of the hollow viscera, which is reported to the central nervous system through afferent autonomic fibers arising from pressure or stretch receptors in the visceral wall. Overfilling of a hollow viscus is perceived as pain. Moreover, irritation of the wall of a viscus can cause reflex spasm of smooth muscle, which also gives rise to pain (biliary colic due to gallstones, renal colic due to kidney stones). Visceral inflammation or ischemia is also painful, e. g., angina pectoris. Pain originating in the internal organs is diffuse and poorly localizable. Furthermore, the patient may report feeling pain not in the organ itself but in a related zone of the body surface (these are the zones of Head, cf. Fig. 9.**16**).

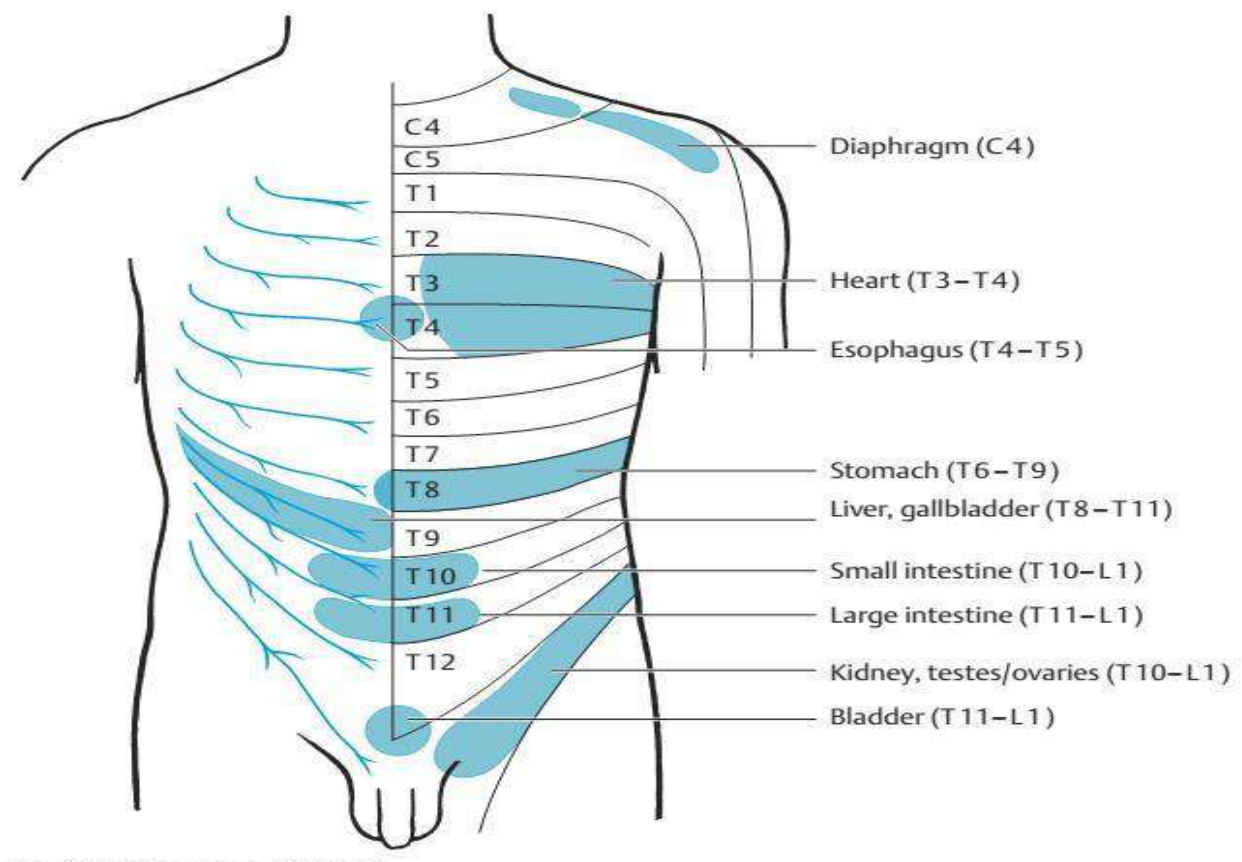


Fig. 9.16 The zones of Head

Referred pain. The cell bodies of the afferent autonomic fibers, like those of the somatic afferent fibers, are located in the spinal ganglia. The autonomic fibers enter the spinal cord through the posterior root together with the somatic afferent fibers from the myotome and dermatome of each segmental level. Thus, each individual segment of the posterior horn receives converging afferent input, both from the internal organs and from the related myotome and dermatome. Activation from either set of afferent fibers (visceral or somatic) is transmitted centrally by the same fibers of the lateral spinothalamic tract (Fig. 9.**17**). It is therefore understandable that pain arising in a particular viscus is sometimes felt elsewhere, namely, in the dermatome or myotome represented by the same spinal segment. This phenomenon is called referred pain. It may be accompanied by a certain degree of hypersensitivity to somatosensory stimulation in the dermatome to which pain is referred. The abdominal wall may also become rigid. The exact mechanism by which referred pain arises has not yet been conclusively explained, though there are a number of hypotheses. Pain of cardiac origin, for example, is often referred elsewhere. The upper thoracic segments on the left side receive somatic afferent fibers from the left side of the chest and the left arm, as well as visceral afferent fibers from the heart. Cardiac disease, particularly ischemia, often produces pain in one of these dermatomes (angina pectoris). The particular zones to which

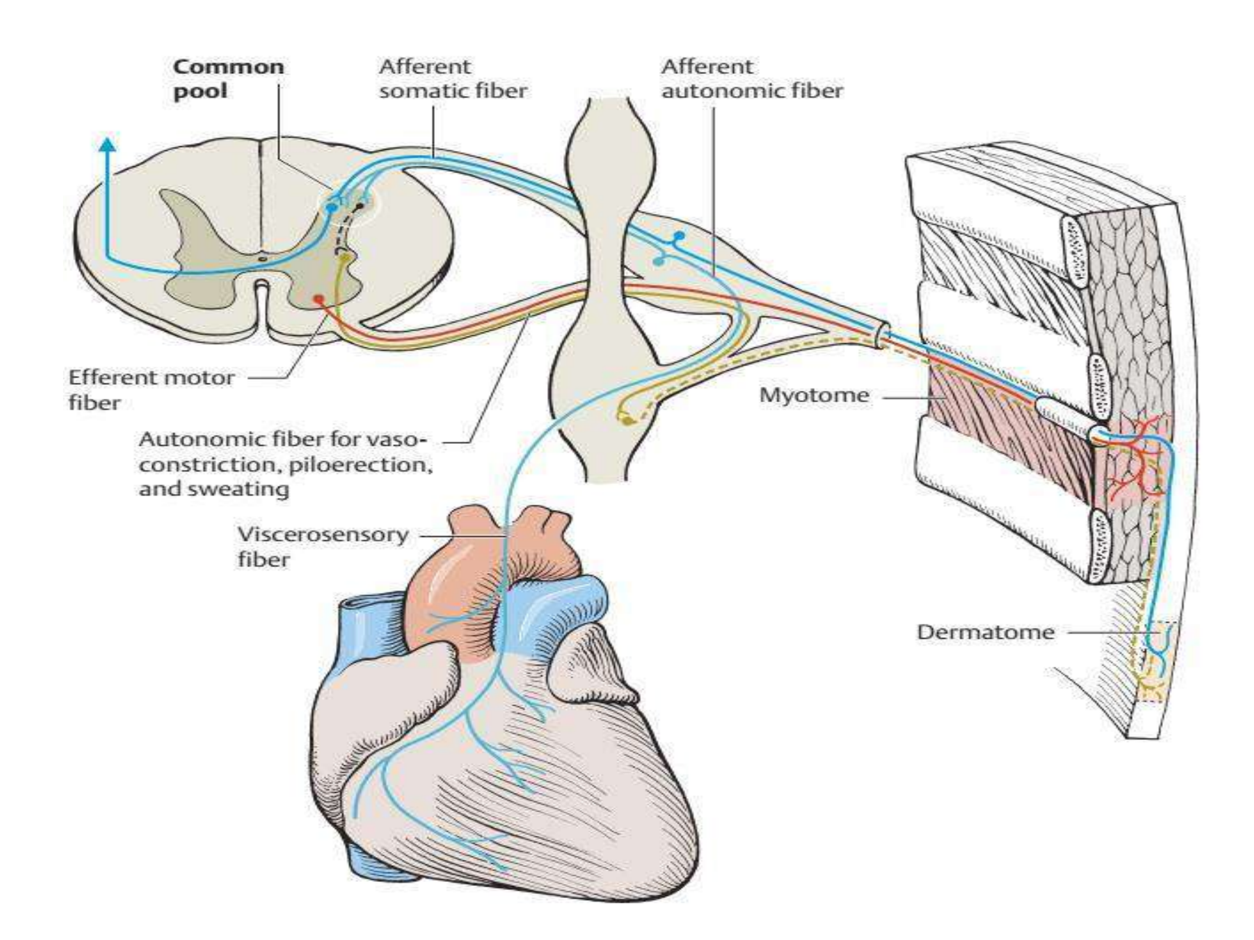


Fig. 9.17 **The viscerocutaneous reflex arc** with myotome, dermatome, and enterotome. Viscerosensory and somatosensory impulses converge at the level of the posterior horn onto a common neuron, which transmits further impulses centrally along a single common pathway. Thus, afferent signals from the internal organs can be "misinterpreted" as having arisen in the corresponding cutaneous or muscular areas (dermatome or myotome). This is the mechanism of referred pain.

pain is referred from the individual internal organs are very important in physical diagnosis and are called the zones of Head (Fig. 9.**16**). It is also the case, however, that impulses arising from the skin can be projected (referred) to the internal organs. Clearly, the somatic afferent fibers are interconnected with visceral reflex arcs within the spinal cord. This may explain how therapeutic measures at the body surface (such as the application of warmth or heat, compresses, rubbing, etc.) often relieve pain arising from the autonomically innervated viscera.

Cerebrum

Macroscopically, the cerebrum is made up of the cerebral cortex, the **subcortical white matter**, and the **basal ganglia**. The gross structure of the cerebrum can be understood best with reference to its embryological development. Its most impressive feature is the immense expansion of the cortex, which causes folding (gyration) of the brain surface. The individual cortical areas are connected to each other, and to deeper brain structures, by the numerous fiber pathways that make up the subcortical white matter. Histologically, most of the **cerebral cortex** possesses a six-**layered cellular architecture**. This basic histological pattern undergoes characteristic variations

from one location in the cortex to another, giving rise to numerous, **cytoarchitecturally distinct cortical areas**. The early neuroanatomists proposed that the specific cellular structure of each area corresponded to the specific task that it carried out. It has, indeed, been possible to assign a single, concrete function to a number of areas, the so-called **primary cortical fields**. Yet the greater part of the cerebral cortex consists of **association areas**, whose function apparently consists of higher-level processing of information derived from, or traveling to, the primary fields. Higher cortical functions such as language, in particular, cannot be localized to a single cortical area but depend instead on a complex interaction of multiple areas.

Development

The cerebrum or endbrain (telencephalon) develops from the paired telencephalic vesicles at the front end of the neural tube, the so-called **prosencephalon**. The enormous growth of the telencephalic vesicles makes the endbrain envelop the brainstem like a cloak (pallium) and leads to the development of the lateral ventricles, with their characteristic anatomical subdivisions, from outpouchings of the fluid-filled lumen of the neural tube. The **semicircular extension** that characterizes the growth of the telencephalon (Fig. 11.**1**) and the

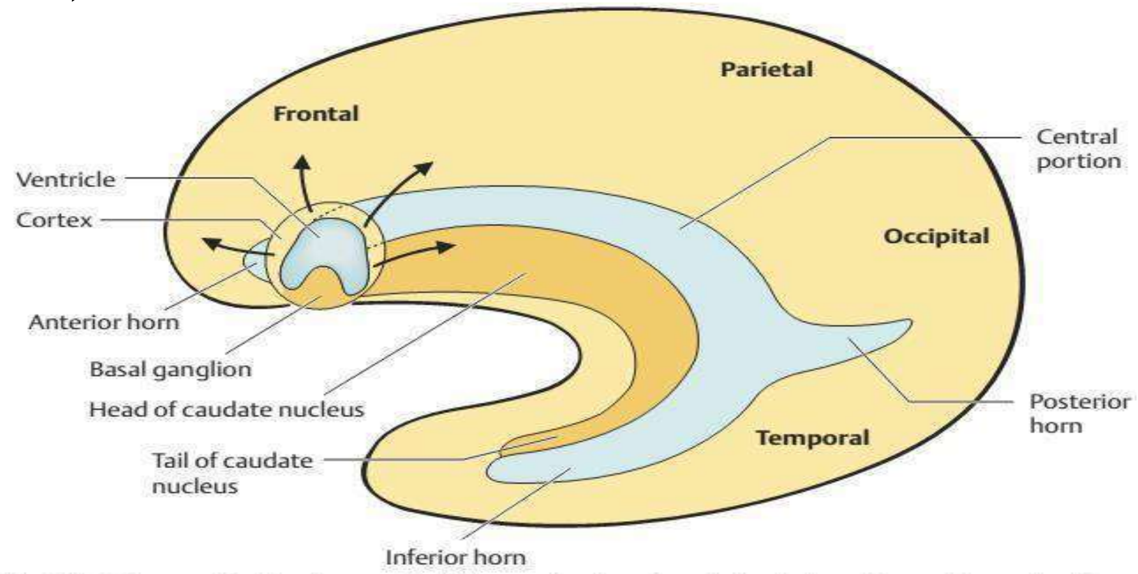


Fig.**11.1 Ontogenetic development of the cerebral cortex.** Lateral view of an earlier and a later developmental stage of the telencephalon. The telencephalic vesicle expands massively (arrows) in the form of an arch, resulting in simultaneous, archlike expansion of the cerebral cortex (yellow), ventricle (blue), and basal ganglion (orange).

lateral ventricles can also be seen in the developing fiber projections, in the fornices, and in the corpus callosum, the great fibrous connection between the two hemispheres. A few more details of telencephalic development will be presented here as a useful aid to the understanding of cerebral anatomy.

Evolution of the endbrain. In the telencephalon, as elsewhere in the central nervous system, the neural tube consists of two parts, ventral and dorsal. The **ventral part** gives rise to the septal region medially and the basal ganglion laterally. The basal ganglion, in turn, gives rise to the caudate ("tailed") nucleus,

putamen, claustrum, and amygdala. The cortex derived from the **dorsal part** becomes differentiated over the course of phylogenetic development into the more laterally lying **paleocortex**, the oldest portion of cerebral cortex, and the more medially lying and phylogenetically younger **archicortex**. The spatial arrangement of paleocortex and archicortex is preserved unchanged in amphibians. In reptiles, however, the **neocortex** arises in a lateral position between the paleocortex and the archicortex. The neocortex takes on an enormous size in higher organisms, pushing the paleocortex and archicortex far apart. In humans, the paleocortex is ultimately displaced to the base of the brain, where it makes up

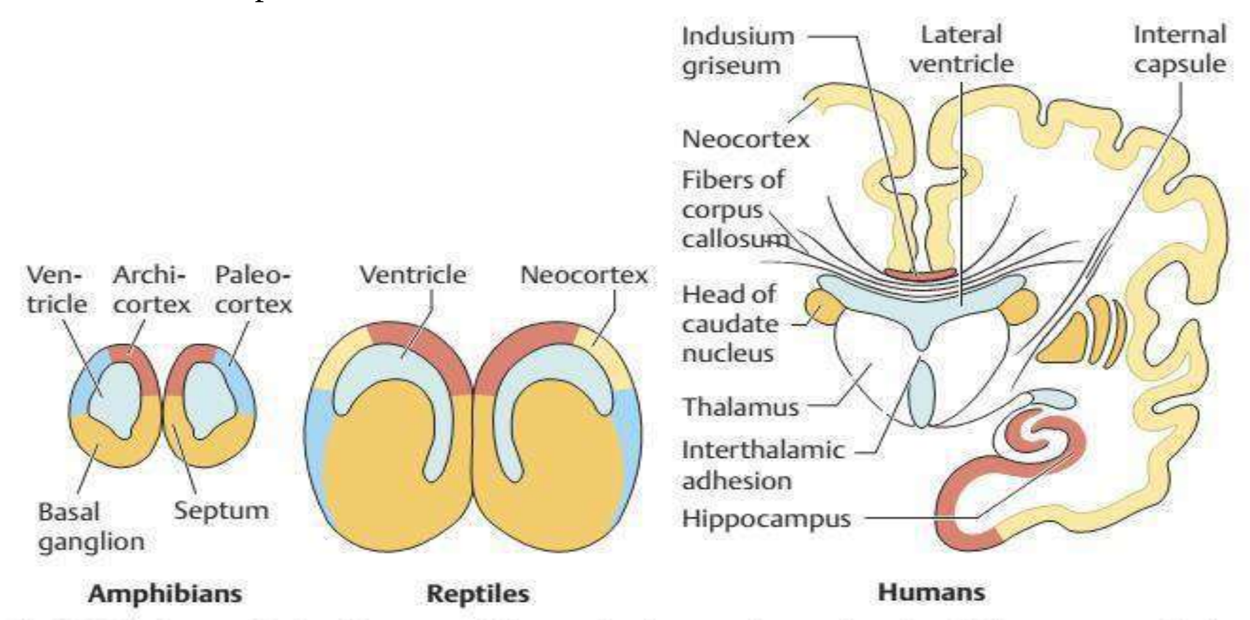


Fig.**11.2 Phylogenetic development of the cerebral cortex** (coronal sections). The neocortex (yellow) arises between the archicortex (red) and paleocortex (blue). It expands markedly in higher organisms; in humans it displaces the paleocortex to the base of the brain (olfactory cortex, not shown) and the archicortex to a medial position overlying the corpus callosum (indusium griseum). The hippocampal formation (archicortex) in the floor of the inferior horn of the lateral ventricle reaches its basal position through the archlike expansion of the telencephalon (cf. Fig.**11.1**).

various components of the phylogenetically ancient *olfactory system* (olfactory bulb, tract, and trigone, anterior perforated substance, and lateral olfactory stria. Meanwhile, the archicortex is displaced medially; the semicircular growth of the telencephalic vesiclepushes it into the inferior horn of the lateral ventricle, where it makes up the massive *hippocampal formation*. Only a thin layer of archicortex is found mediodorsally on the outer surface of the corpus callosum: this is the *indusium griseum*, with its medial and lateral longitudinal striae. By far the greatest part of the human cerebral cortex is of neocortical origin (Fig. 11.**2**).

Inside-out stratification of the cerebral cortex. The neurons of the cerebral cortex, as of all parts of the central nervous system, are initially formed in the **ventricular zone**, i.e., near the fluid-filled lumen (ventricle) of the neural tube. The cells formed earliest make up the so-called **preplate**, which is later subdivided into the **marginal zone** and the **subplate**. The **cortical plate** proper,

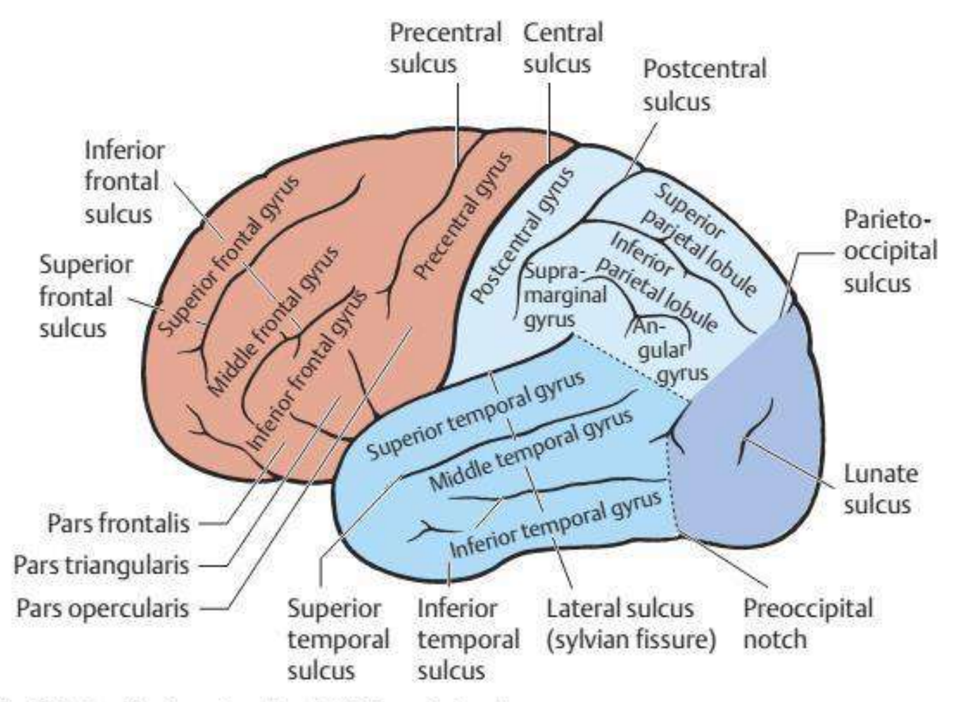


Fig.11.3 **Cortical gyri and sulci (lateral view)**

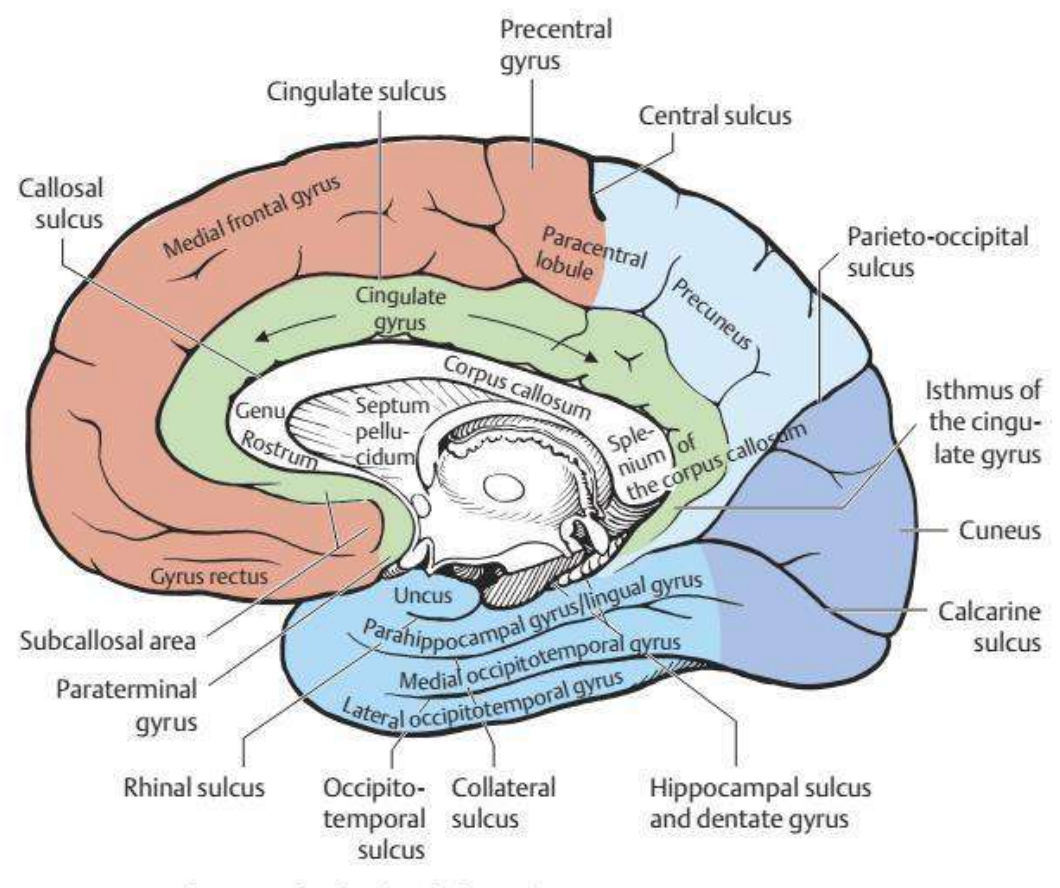


Fig.11.4 **Cortical gyri and sulci (medial view)**

consisting of six cellular layers, develops between these two structures. The cortical neurons that are formed first occupy the deeper layers (layers 5 and 6), and those formed later migrate upward into the more superficial layers

(“insideout” arrangement). Thus, the later neurons must travel past their precursor cells to get to the subpial cortical layers passing from theventricular zone to the cortical plate along *radial glial fibers*. The six cortical layers are numbered topographically from outside in (the traditional system, as used in this book), or, alternatively, in the order of their formation, as has lately beenproposed. According to the findings of recent studies, normal neuronal migration, leading to the characteristic inside-out cortical layering, depends crucially on the participation of the *CajalRetzius cells* of the marginal zone. These cells secrete a protein called *reelin*, which apparently directs neuronal migration along the radial glial fibers. Abnormalities of neuron formation, migration, or separation from the radial glial fibers are collectively called *neuronal migration disorders*.

Gross Anatomy and Subdivision of the Cerebrum

The **cerebral longitudinal fissure** (interhemispheric fissure) separates the two hemispheres down to the corpus callosum. Each hemisphere possesses lateral, medial, and basal surfaces; the transitional area between the (dorso-)lateral and medial surfaces is called the **parasagittal region**. Each hemisphere is also divided into **four lobes**, namely, the *frontal*, *parietal*, *occipital*, and *temporal lobes*. The **insula** is sometimes counted as a fifth lobe. The massive enlargement of the mammalian neopallium (= neocortex) achieves its greatest extent in humans, enveloping the phylogenetically older cortical regions in neocortex. Thus, most of the structures derived from the paleocortex and archicortex cannot be seen on the external surface of the brain (the olfactory bulb and tract, olfactory area, paraterminal gyrus, fasciolar gyrus, indusium griseum, dentate gyrus, and hippocampal formation).

Gyri and Sulci

The massive enlargement of the neocortex causes folding of the brain surface into convolutions (gyri) separated by grooves (sulci, fissures). Only about onethird of the cerebral

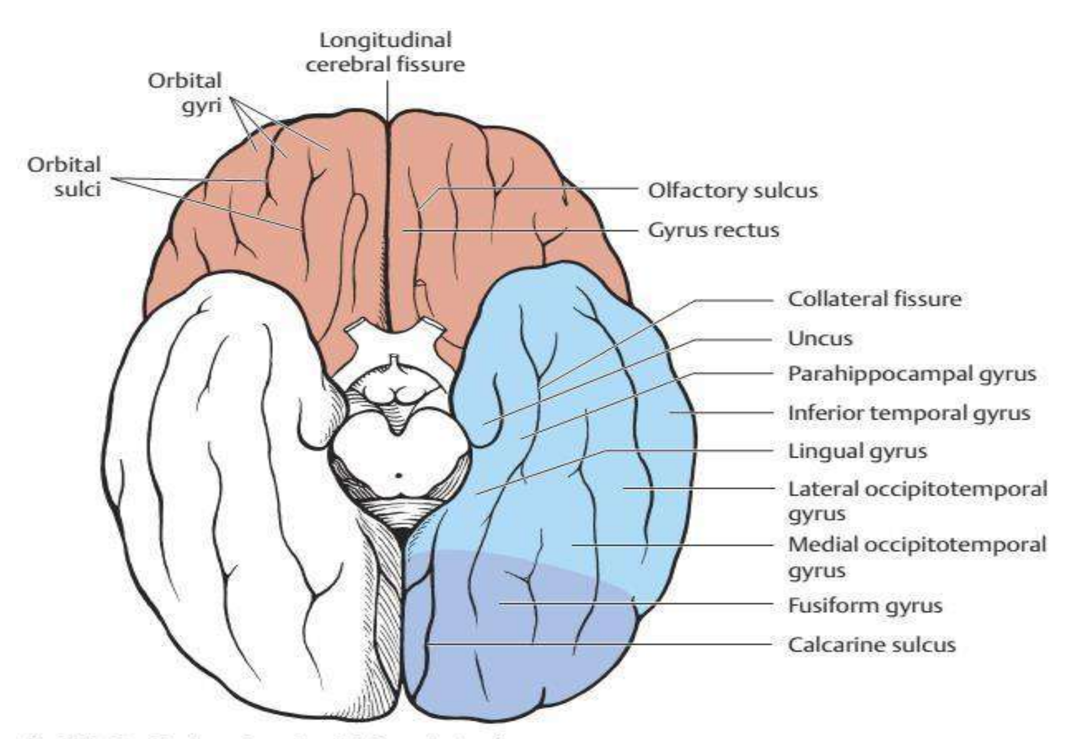


Fig.11.5 **Cortical gyri and sulci (basal view)**

cortex is visible on the external surface, while two-thirds are hidden in the sulci. Only a few sulci have a relatively unchanging anatomical position. The **lateral sulcus** (sylvian fissure) separates the temporal lobe from the frontal and parietal lobes. Unlike other named sulci, the lateral sulcus does not merely form the border between two adjacent gyri. It extends deep under the surface of the brain, widening out into a broad, flat space containing cerebrospinal fluid, the sylvian cistern, which is not visible from the outside. The sylvian cistern is usually very narrow, almost a virtual space, except in markedly atrophic brains. Its medial wall is the insula (Figs. 11.**7** and 11.**8**), sometimes called the buried or central lobe of the brain. The lateral wall of the sylvian cistern is called the operculum ("lid"), because it covers the cistern like a lid; it consists of buried portions

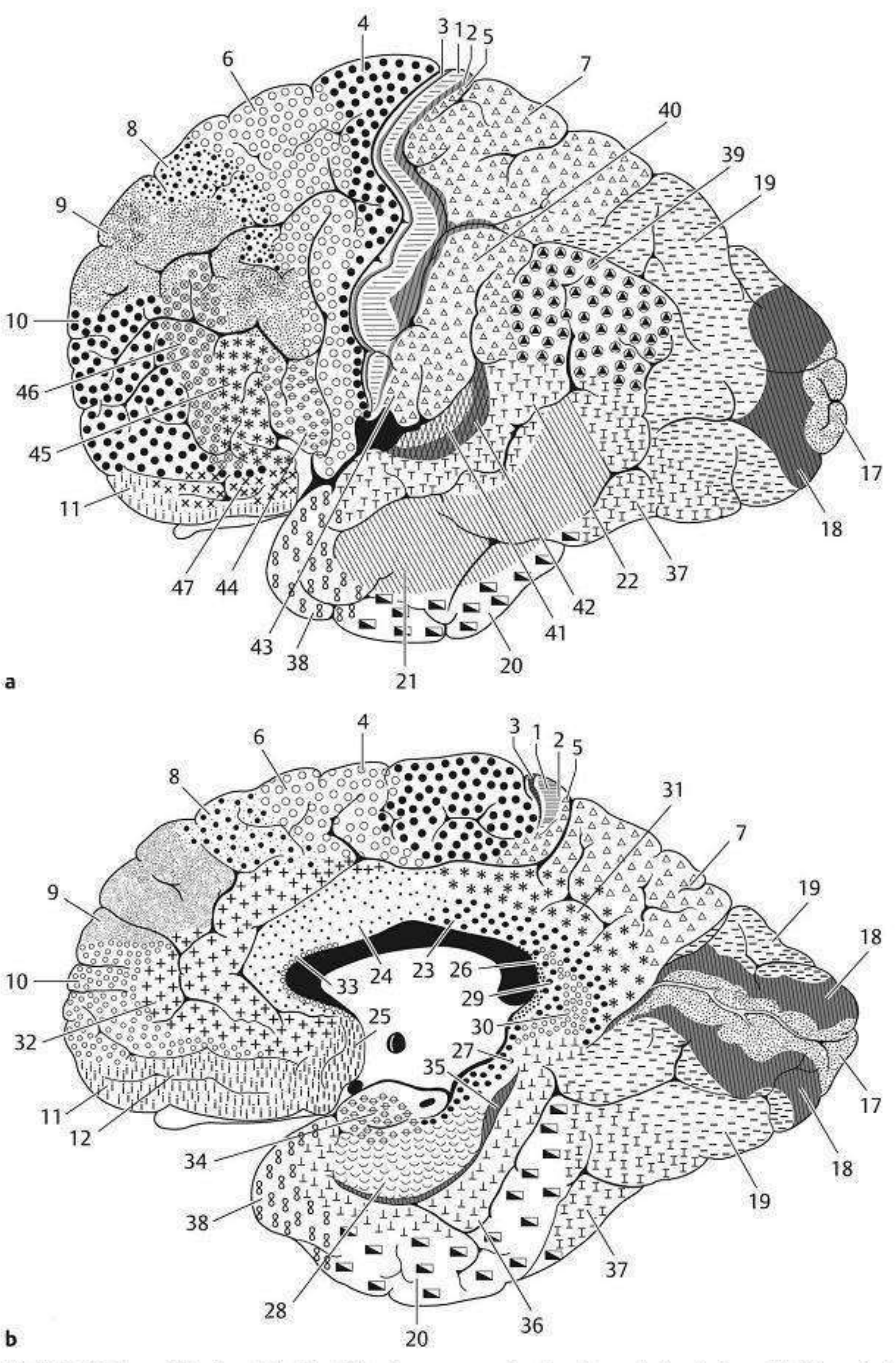


Fig. **11.6** **Cytoarchitectural fields of the human cerebral cortex. a** Lateral view of left hemisphere. **b** Medial view of right hemisphere. The cortical fields are numbered. (After Brodmann, from Bargmann W: Histologie und Mikroskopische Anatomie des Menschen, 6th ed., Thieme, Stuttgart, 1967.)

of the three lobes of the brain lying around it, which are called the temporal, frontal, and parietal opercula. A buried portion of the superior temporal gyrus contains the transverse gyri of Heschl (primary auditory cortex, Fig. 11.**7**). Among the other relatively invariant sulci, the **central sulcus** (rolandic fissure) defines the border between the frontal and parietal lobes. The *precentral gyrus*, which lies in front of the central sulcus and is therefore in the frontal lobe, contains the primary motor cortex; the *postcentral gyrus*, which lies behind it and is therefore in the parietal lobe, contains the primary somatosensory cortex. On the medial surface of the hemisphere, the **parieto-occipital sulcus** forms the border between the parietal and occipital lobes. Its inferior end joins the anterior end of the **calcarine sulcus**, which lies entirely in the occipital lobe and runs backward toward the occipital pole. Most of the primary visual cortex is located in the depths of this sulcus, and the remainder in the gyri on either side of it. Finally, the **cingulate sulcus** separates the neocortex from the mesocortex of the cingulate gyrus. The borders of the occipital lobe are incompletely defined by the **parietooccipital sulcus** and the preoccipital notch (Figs. 11.**3** and 11.**4** The portion of the lateral surface of the frontal lobe that lies anterior to the precentral gyrus is divided into the superior, middle, and inferior frontal gyri. For the names and locations of all gyri mentioned in this section, and a few others, as well as the names of the sulci that lie between them. The anatomy of many of the gyri and sulci varies greatly from one individual to another, and even between the two hemispheres of the same individual.

Histological Organization of the Cerebral Cortex

The folded surface of the brain is made up of the gray matter of the cerebral cortex, which is gray because of the very high density of neurons within it. The cortex varies in thickness from 1.5 mm (visual cortex) to 4.55 mm (precentral gyrus); it is generally thicker on the crown of a gyrus than in the depths of the neighboring sulci.

Laminar Architecture

The laminar structure of the cerebral cortex is visible to the naked eye in only a few cortical areas, most clearly in the visual cortex, where an anatomical section perpendicular to the brain surface reveals the white stripe of Gennari (or of Vicq d'Azyr) within the cortical gray matter. Microscopic examination of most cortical areas reveals the **basic six-layered structure** that typifies the cerebral cortex (neocortex), as described by Brodmann. Cortical areas possessing this structure are called **isocortex** (after O. Vogt), as opposed to the phylogenetically older **allocortex**, which, in turn, is divided into the *paleocortex* and the *archicortex*. The paleocortex includes the olfactory area, while the archicortex includes the fasciolar gyrus, hippocampus, dentate gyrus, and parahippocampal gyrus. The internal structure of the six-layered isocortex is depicted in Fig. 11.**9**. In an anatomical section perpendicular to the brain surface, the following layers can be distinguished, from outside to inside (i.e., from the pial surface to the subcortical white matter).

1. **Molecular layer (zonal layer).** This layer is relatively poor in cells. In addition to the distal dendritic trees (*apical tuft*) of lower-lying pyramidal cells and the axons that make synaptic contact with them, this layer contains mostly small neurons (*CajalRetzius cells*), whose dendrites run tangentially within the layer. The CajalRetzius cells play an essential role in the development of the cortical laminar pattern. Some of them degenerate once this development is complete.
2. **External granular layer.** This layer contains many *granule cells* ("nonpyramidal cells") and a few pyramidal cells whose dendrites branch out both within the external granular layer and upward into the molecular layer. The nonpyramidal cells are mostly GABAergic inhibitory neurons, while the pyramidal cells are excitatory and use glutamate as their neurotransmitter.
3. **External pyramidal layer.** As its name implies, this layer contains many *pyramidal cells*, which, however, are smaller than those of the deeper cortical layers. These cells are oriented with their bases toward the subcortical white matter. The axon of each pyramidal cell arises from the cell base and travels down into the white matter. The axon already receives a myelin sheath within the external pyramidal layer. It may function as a projection fiber or, more commonly, as an association or commissural fiber. A dendrite emerging from the apex of the pyramidal cell travels upward into the external granular and molecular layers, where it divides into its terminal branches (apical tuft).
4. **Internal granular layer.** Like the external granular layer, this layer contains many nonpyramidal cells. These *granule cells* mainly receive afferent input from thalamic neurons by way of the thalamocortical projection. The fibers lying in the external pyramidal layer are mostly radially oriented, but those of the internal granular layer are overwhelmingly tangential, forming the *external band of Baillarger*.
5. **Internal pyramidal layer.** This layer contains medium-sized and large pyramidal cells. The largest cells of this layer (Betz cells) are found only in the region of the precentral gyrus. The especially thickly myelinated neurites of these cells form the corticonuclear and corticospinal tracts. This layer also contains many tangentially oriented fibers (*internal band of Baillarger*).
6. **Multiform layer.** This layer of polymorph cells is subdivided into an inner, less dense layer containing smaller cells, and an outer layer containing larger cells.

Types of Neurons in the Cerebral Cortex

The cerebral cortex thus contains two major types of neurons: the excitatory projection neurons (**pyramidal cells**) and the other **nonpyramidal cells** (granule cells or interneurons), which are more commonly inhibitory and tend to make

local rather than long-distance connections. But this dichotomy is oversimplified. The interneurons, for example, come in a number of subtypes, such as *basket cells*, *chandelier cells* (axo-axonal cells), and *double bouquet cells*. Furthermore, the pyramidal cells also participate in

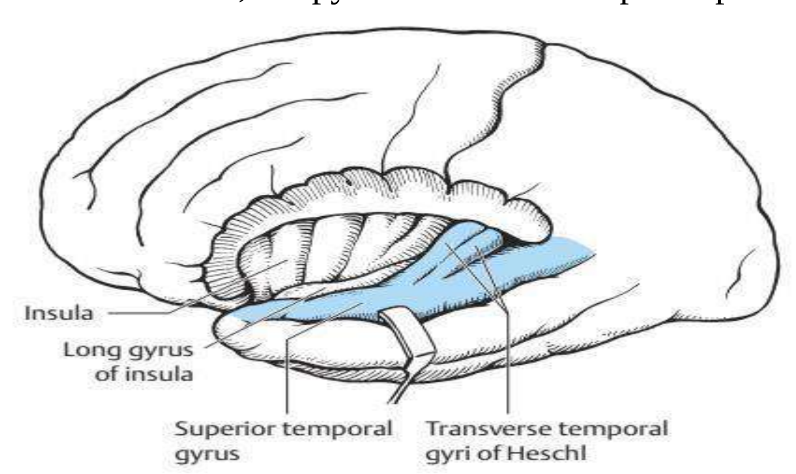


Fig.11.7 The transverse gyri of Heschl on the superior aspect of the superior temporal gyrus

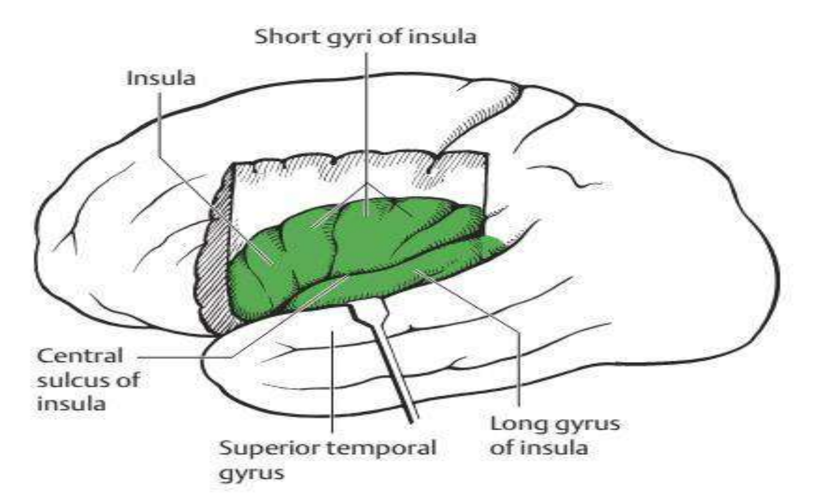


Fig.11.8 The insula (revealed by dissection)

local regulatory circuits (recurrent inhibition: backward-running local collaterals of the pyramidal cells activate GABAergic inhibitory interneurons, which, in turn, inhibit the pyramidal cells). The pyramidal cells of the fifth cortical layer give rise to the *projection pathways* (Fig. 11.**10**), which travel through the subcortical white matter and the internal capsule to the thalamus, striatum, brainstem nuclei, and spinal cord. The *association and commissural fibers* traveling to other ipsilateral and contralateral cortical areas, respectively, are derived from the pyramidal cells of the third cortical layer (numbered **4** in Fig. 11.**10**). The granule cells of the second and fourth cortical layers, as well as the pyramidal cells, receive projection fibers from the thalamus (**1**), as well as association and commissural fibers from other cortical areas (**2**).

Variations of the Laminar Pattern

The six-layered laminar pattern just described is called the **homotypical** pattern. In some cortical areas, however, the full pattern of six layers is barely discernible; these areas are called **heterotypical**. In the receptive cortical fields, such as the visual, auditory, and somatosensory cortices, the density of granule

cells is increased, while that of pyramidal cells is decreased ("*granulization*"; "**granular** cortex"). In the motor cortical fields, on the other hand, there are relatively more pyramidal cells ("*pyramidalization*"; "**agranular** cortex").

Cytoarchitectural cortical fields. As we have seen, cortical areas vary not only in thickness but also in histological structure. The heterogeneous distribution of various types of neurons across cortical areas, and the resulting variations in the cortical laminar pattern, led the neuroanatomists Brodmann, O. Vogt, andvon Economo to subdivide the cerebral cortex into a large number of cytoarchitectural fields. **Brodmann's cytoarchitectural map of the cerebral cortex**, which is somewhat simpler than von Economo's, is now in general use as a system for naming cortical areas. Agranular cortex is found in Brodmann areas 4 and 6 the inner granular layer of these areas is rich in pyramidal cell components. Granular cortex (koniocortex), on the other hand, is found in Brodmann areas 3, 1, 2, 41, and especially 17, the striate cortex

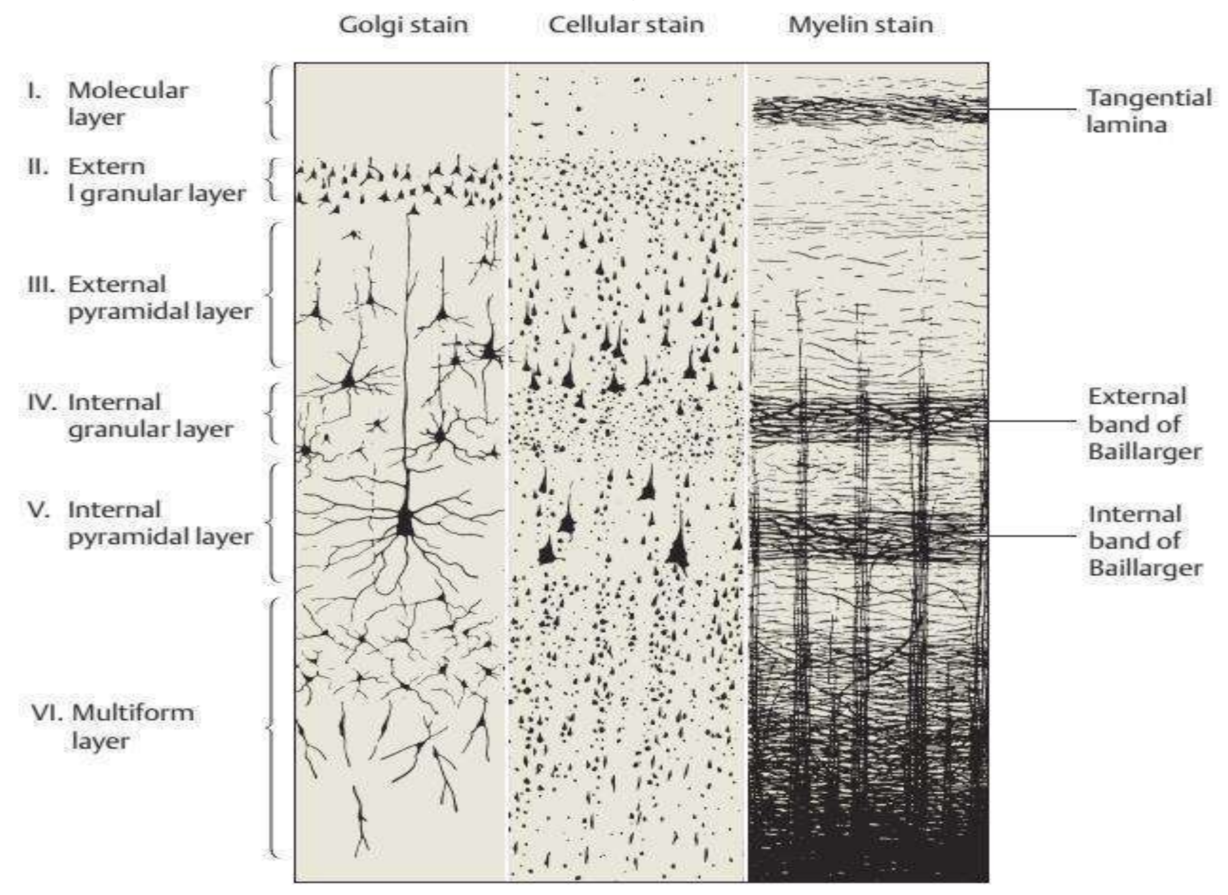


Fig.11.9 Cytoarchitecture of the human cerebral cortex as revealed by three different staining techniques. (Diagram after Brodmann, from Rauber-Kopsch: Lehrbuch und Atlas der Anatomie des Menschen, 19th ed., vol. II, Thieme, Stuttgart, 1955.)

The cytoarchitectural fields do not coincide with the gyral pattern of the brain surface. They partly overlap with one another and vary across individuals in their shape and extent. It is possible to subdivide the cerebral cortex histologically, not only according to cytoarchitectural criteria but also on the basis of local variations in myelinated fibers, glial cells, or blood vessels (i.e., according to its *myeloarchitecture, glioarchitecture,* or *angioarchitecture*). More

recent brain maps have also exploited variations in neurotransmitters, neurotransmitter-related enzymes, neuropeptides, and calcium-binding proteins, as revealed by immunohistochemical studies using specific antibodies against these substances.

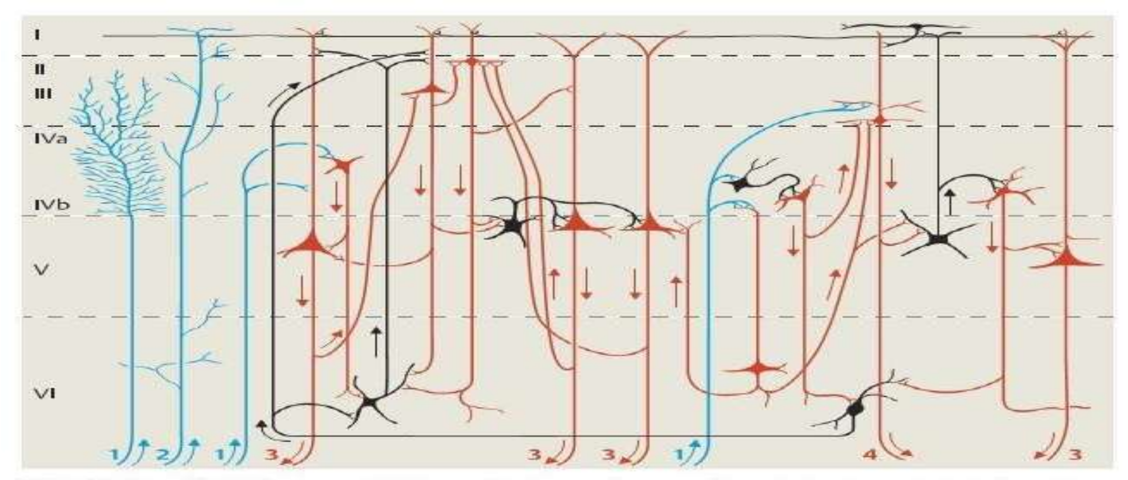


Fig.11.10 Simplified diagram of intracortical neural connections

Plasticity of cortical architecture. The microscopic structure of the cerebral cortex is not strictly genetically determined, nor is it immutable. Much current research concerns the question of how environmental influences, by activating specific groups of neurons, can decisively affect the structural differentiation of cortical areas over the course of ontogenetic development. A further question is whether, and by what mechanisms, long-lasting changes in neuronal activity in the mature brain (e.g., through perturbations of the external environment or loss of a sensory organ) can actually bring about changes in the microarchitecture of the cortex, including a changed anatomy of synaptic connections. Many studies of this kind have been performed on the **visual system**, because the environmental conditions affecting it (visual stimuli) are relatively easy to manipulate. It has been found that certain "elementary components" of visual stimuli, including their color, orientation, and localization on the retina, are processed separately by distinct groups of neurons, which are distributed over the visual cortex in small, interspersed areas. These specialized cortical areas take on different characteristic shapes, depending on the elementary aspect of visual processing with which they are concerned: color is processed in so-called "blobs," while the spatial localization and orientation of the stimulus are dealt with by ocular dominance and orientation columns. Experimental manipulation of a given type of elementary stimulus, for a sufficiently long period of time, can be shown to produce morphological changes in the corresponding processing units.

Input-specific differentiation of cortical microstructures can be demonstrated in other areas as well. The **cortical barrels** of the rodent somatosensory cortex, composed of annular collections of cells, are a well-known example: each barrel represents a single whisker of the animal. Thus, a large number of

recent studies permit the following general conclusions: (1) Certain cortical areas contain a topical representation of the sensory stimuli that they process. (2) This representation can undergo plastic change. The diversity of histological structure among cortical fields immediately implies that they must have correspondingly diverse functions. For well over a hundred years, much research has focused on the assignment of function to different cortical fields. The knowledge that has been gained is of vital clinical importance.

Cerebral White Matter

Each hemisphere contains a large amount of subcortical white matter, which is composed of **myelinated nerve fibers** of varying thickness and **neuroglia** (mainly oligodendrocytes, the cells that form myelin sheaths). The subcortical white matter is bounded by the cerebral cortex, the lateral ventricles, and the striatum. Its nerve fibers are of three types:

1. Projection fibers
2. Association fibers
3. Commissural fibers

Projection Fibers

Projection fibers connect different parts of the central nervous system with each other over long distances.

Efferent fibers from the cerebral cortex traverse the subcortical white matter and then come together to form the internal capsule the fibers that link the cerebral cortex with the thalamus, striatum, reticular formation, substantia nigra, subthalamic nucleus, midbrain tectum, and red nucleus. The long efferent corticospinal fibers arise mainly in areas 4, 3, 1, and 2, and also in area 6, while fibers to other destinations, such as the corticopontine and corticothalamic fibers, arise from larger association areas of the cortex.

Afferent fibers travel from the thalamus to extensive areas of the cerebral cortex. These include fibers of all somatosensory modalities, which travel to areas 3, 1, 2, and 4, as well as other fibers carrying impulses from the cerebellum, globus pallidus, and mamillary body by way of the thalamus to the cerebral cortex. The thalamus is the last major relay station that sensory impulses must traverse before reaching their specific primary cortical areas and is therefore sometimes called the “gateway to consciousness.” Olfactory fibers are the only exception to this rule: they reach the cortex directly, without any thalamic relay.

Thalamocortical reciprocity. Most thalamocortical projections are reciprocal (i.e., there are fibers running in both directions). The cerebral cortex is thus presumed to modulate its own input by means of a feedback loop between the cortex and the thalamus. These massive thalamocortical and corticothalamic projections make up the large white matter tracts known as the anterior, superior, posterior, and inferior thalamic peduncles, which are usually collectively termed the *corona radiata*. The topical organization of the thalamic projections is their most important feature.

Association Fibers

The association fibers (Figs. 11.**11** and 11.**12**) make up most of the subcortical white matter. These fibers connect neighboring distant cortical areas of the *same* hemisphere with each other. The cerebral cortex is able to carry out its diverse associative and integrative functions only because all of its functionally important areas are tightly interconnected and neural impulses can travel easily from one cortical area to another. These extensive fiber connections between cortical areas may also be an important anatomical substrate for the partial recovery of function often seen in the aftermath of cortical injury (e. g., after trauma or stroke). Over time, as the individual practices the impaired activities, performance may improve because the corresponding neural impulses have been redirected along the remaining, intact pathways. The **superior longitudinal fasciculus** runs dorsal to the insula and connects the frontal lobe with large parts of the parietal, occipital, and temporal lobes. An extension of it, the *arcuate fasciculus*, winds around the posterior end of the lateral sulcus (sylvian fissure) in the depths of the subcortical white matter. This fiber bundle connects the frontal and temporal language areas with each other. Lesions of the arcuate fasciculus produce conduction aphasia. The **inferior longitudinal fasciculus** connects the temporal lobe with the occipital lobe. The **uncinate fasciculus** travels around the anterior end of the lateral sulcus like a hook, connecting the orbital frontal gyri with the anterior portion of the temporal lobe. **Other important bundles of association fibers** are the *superior and inferior occipitofrontal fasciculi* and the *vertical occipital fasciculus*. The *cerebral arcuate fibers*, also called U fibers, connect neighboring as well as distant gyri. Nerve fibers that travel exclusively within the cerebral cortex are called **intracortical** fibers, in contrast to the **subcortical** fibers that make up the cerebral white matter. The **cingulum** is an association bundle of the limbic system. It runs from the subcallosal area to the parahippocampal gyrus (entorhinal area).

Commissural Fibers

Fibers linking cortical regions with their counterparts in the opposite cerebral hemisphere are called commissural fibers (Fig. 11.**12**) and are found in the **corpus callosum** and the **anterior commissure**. The fibers of the corpus callosum are derived from very extensive areas of the cerebral cortex; a midline section of the brain shows them tightly bundled in the corpus

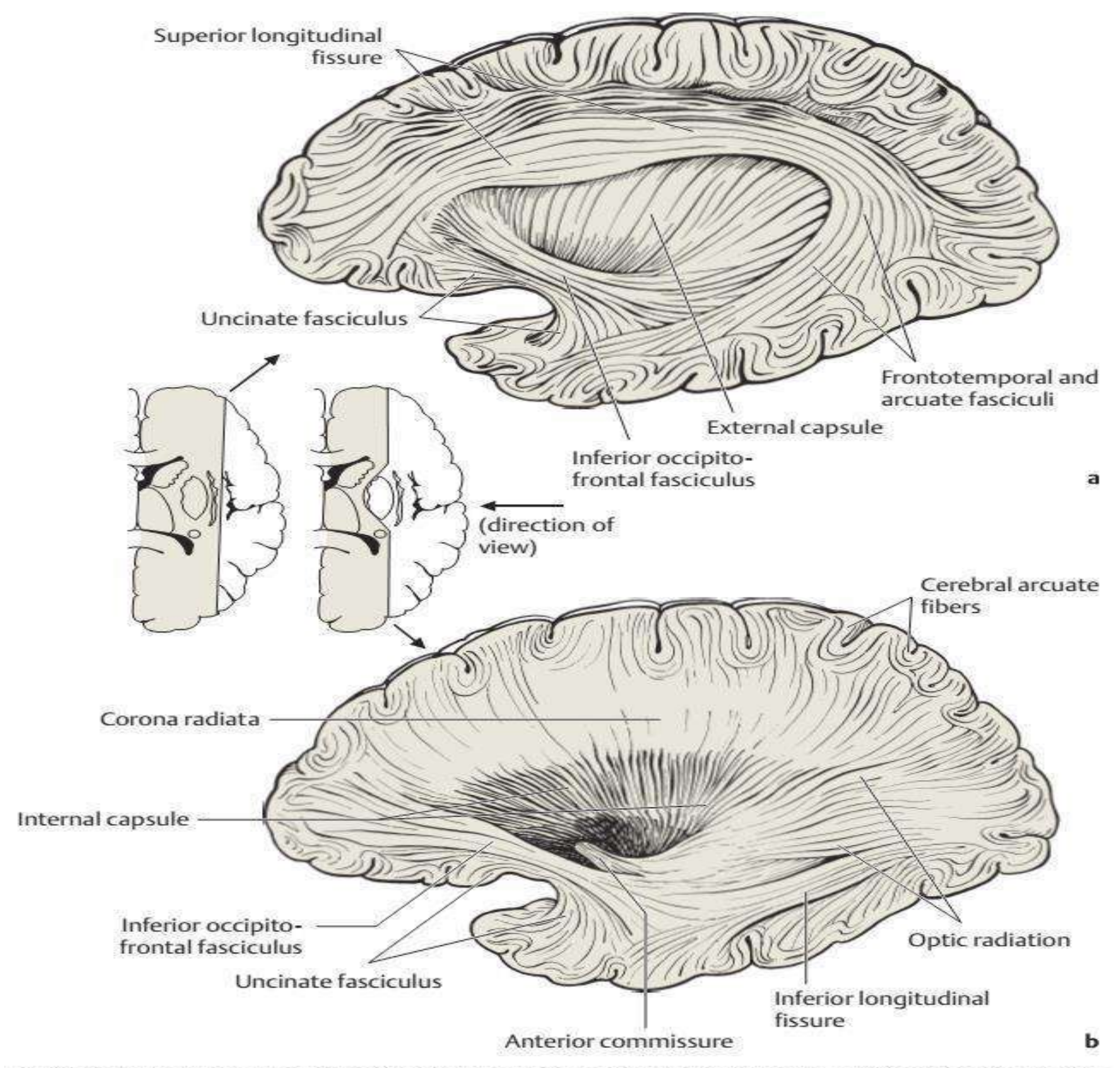
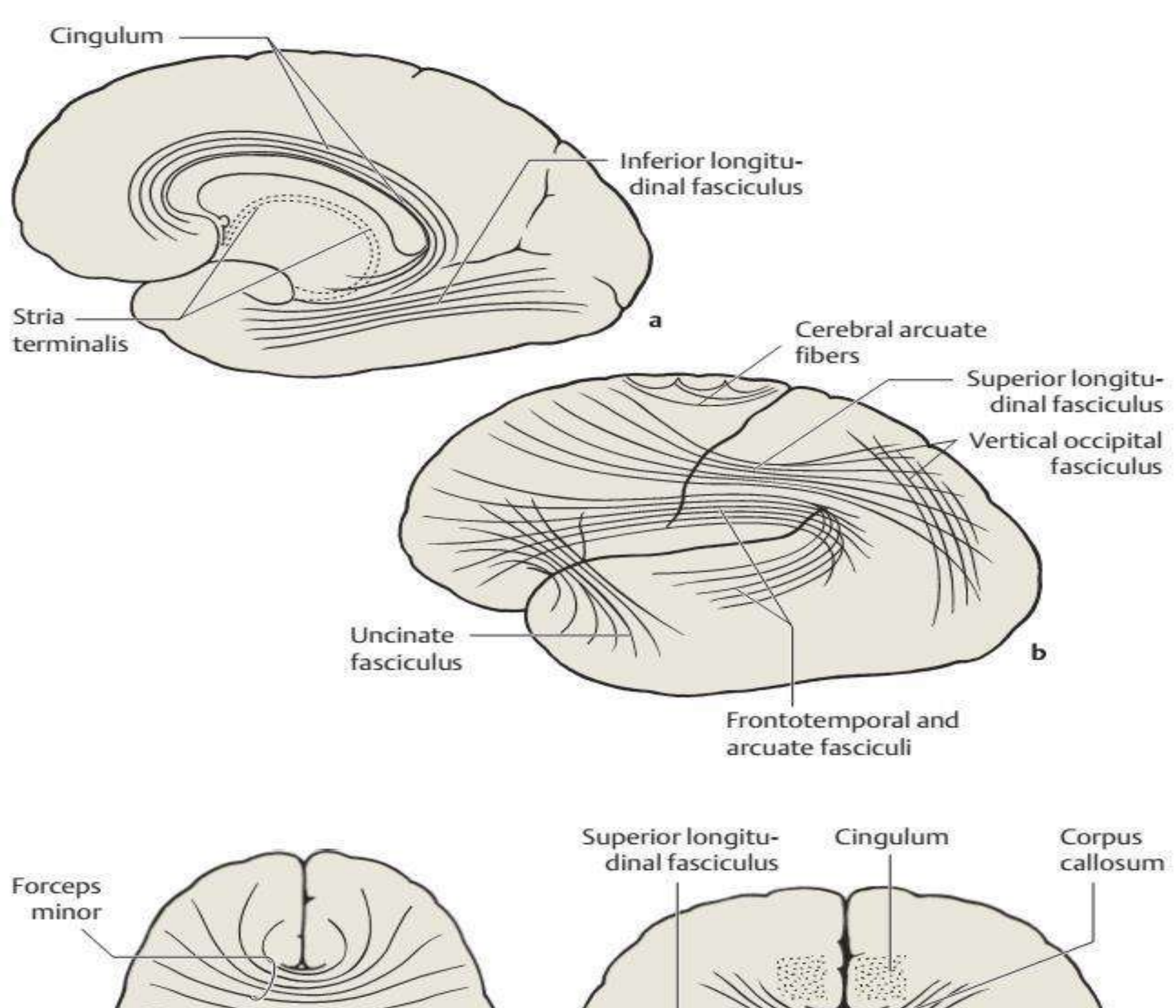


Fig.**11.11 Association fibers of the cerebral white matter (lateral view). a** After dissection to the depth of the external capsule. **b** After removal of the striatum to expose the internal capsule.

callosum. Once they have crossed over to the opposite hemisphere, the callosal fibers fan out again, in the so-called *callosal radiation*, to reach the cortical locations that correspond, in mirror-image fashion, to their sites of origin. This symmetrical linkage of homotopic cortical areas by commissural fibers is absent only in the primary visual cortex (area 17) and in the hand and foot areas of the somatosensory cortex. The commissural fibers are interspersed in the subcortical white matter with the fibers of the corona radiata and the association bundles. As the corpus callosum is shorter than the hemispheres, the fibers at its anterior end (rostrum, genu) or posterior end (splenium) take a U-shaped course to link mirrorsymmetric cortical areas at the



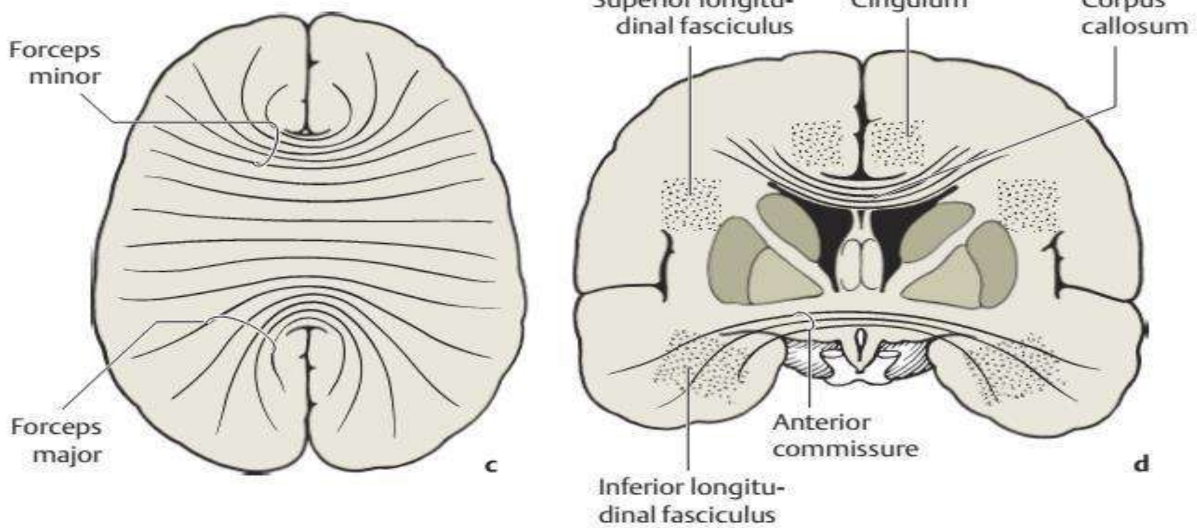


Fig.**11.12 The major tracts of association fibers and commissural fibers** (diagram)

frontal or occipital poles. These curving fibers form the *forceps minor* (for the frontal pole) and the *forceps major* (for the occipital pole).

Functional Localization in the Cerebral Cortex

The earliest clinical neurologists and neuroscientists were already deeply interested in the question whether individual functions of the brain could be localized to particular brain areas. From the mid-nineteenth century onward, researchers answered this question through the painstaking study of brain lesions found at autopsy in patients who, during their lives, had suffered from particular types of neurological deficit. This *patho-anatomically oriented functional analysis* of cortical structures was supplemented, from 1870 onward, by

experiments with direct electrical or chemical *stimulation* of the cerebral cortex, both in animals and in humans. Later techniques, including *stereotaxy, electroencephalography,* and *microelectrode recording* of potentials from individual neurons and nerve fibers, yielded ever more detailed functional "maps" of the brain. The original idea of the "localizability" of brain function remains valid after a century and a half of study, especially with respect to the primary cortical areas, which we will describe further below. In the last 20 years, however, basic neurobiological research on the localization of cortical function has been largely transformed by the emergence of newer, more powerful techniques of investigation, particularly functional neuroimaging. Current thinking has turned away from the parceling out of functions to individual anatomical structures (as derived from the important studies of Brodmann, Penfield, and many others) and toward the concept of*functional neural networks*. It is now clear that cortical functions, particularly higher ones like language, cognition, and the control of specific patterns of behavior, cannot always be assigned to a single cortical location. Rather, individual components of these complex functions are subserved by separate parts of the neocortex, which must then interact with each other in manifold ways to produce the corresponding functional competence.

In the past, the study of functional localization in the cerebral cortex relied on examination of the sick or injured brain (the "lesional approach"), and on nonphysiological experiments involving brain stimulation. In contrast, researchers now try to understand the physiological basis and complexity of cortical functions by means of images of the entire *normal* brain, obtained while these functions are being carried out. The major techniques of functional neuroimaging that are used in this type of research are magnetoencephalography (MEG), positron emission tomography (PET), and functional magnetic resonance imaging (fMRI).

Magnetoencephalography involves measurement of the magnetic fields generated in the cerebral cortex, rather than changes in electrical potential, which are measured in electroencephalography. Brain tissue and the bony skull severely attenuate electric, but not magnetic fields, and MEG is, therefore, much better than EEG for functional imaging. The magnetic fields that it detects are strong enough that a three-dimensional image of field sources can be computed from them, including sources deep in the brain. Functional imaging of the brain with MEG can be performed with high temporal resolution but relatively low spatial resolution (as compared to fMRI).

Positron emission tomography, a scanning procedure involving radionuclides, is used to investigate metabolic processes in the brain. Oxygen and glucose consumption in the brain can be directly measured after the injection of the corresponding radioactively labeled substances into the body. Radioactively labeled drugs can also be used to visualize intracerebral synaptic activity and receptor distribution. The disadvantages of PET include the radiation dose to the

patient, which is not always insignificant, and the technical difficulty and expense of the procedure. Some of the radioactive isotopes used in PET have very short half-lives and must be generated directly adjacent to the scanner, in an on-site cyclotron. Furthermore, the spatial resolution and temporal resolution of PET are relatively low.

Functional magnetic resonance imaging. Most of the problems associated with MEG and PET, as just described, do not affect fMRI. This technique is based on the different magnetic properties of oxyhemoglobin and deoxyhemoglobin.

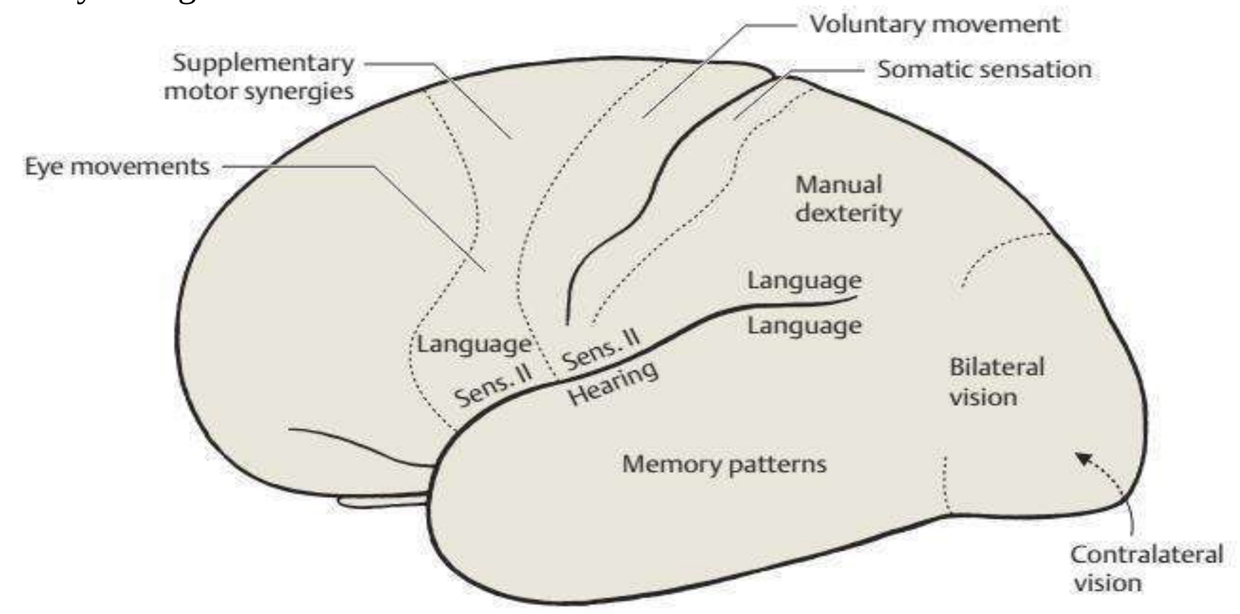


Fig.**11.13 Functional areas of the cerebral cortex** as determined by electrical stimulation of the cortex during neurosurgical procedures. (From: Penfield W and Rasmussen T: The Cerebral Cortex of Man, Macmillan, New York, 1950.)

Regional cerebral activation is immediately followed not just by a change in blood flow but also by a change in the relative concentrations of the two forms of hemoglobin, which can be detected as a very small change in the MRI signal. fMRI is not known to have any harmful effect on the body, so that subjects can be examined at length or repeatedly. fMRI has now largely replaced PET for studies of cerebral activation, but it cannot yet be used reliably to visualize metabolic processes. We will now describe some aspects of the new conception of functional localization in the cerebral cortex that has been obtained through the application of these new techniques.

Primary Cortical Fields

From the functional point of view, the cortex can be divided into primary cortical fields and unimodal and multimodal association areas . Most of the primary cortical fields have a receptive function: they are the final targets of the somatosensory and special sensory pathways (visual, auditory, etc.) in the CNS, and they receive their afferent input by way of a thalamic relay. The primary cortical fields serve to bring the respective sensory qualities to consciousness in

raw form, i.e., *without interpretation*. The individual primary cortical fields have no distinctive gross anatomical features and do not correspond precisely to the pattern of convolutions on the brain

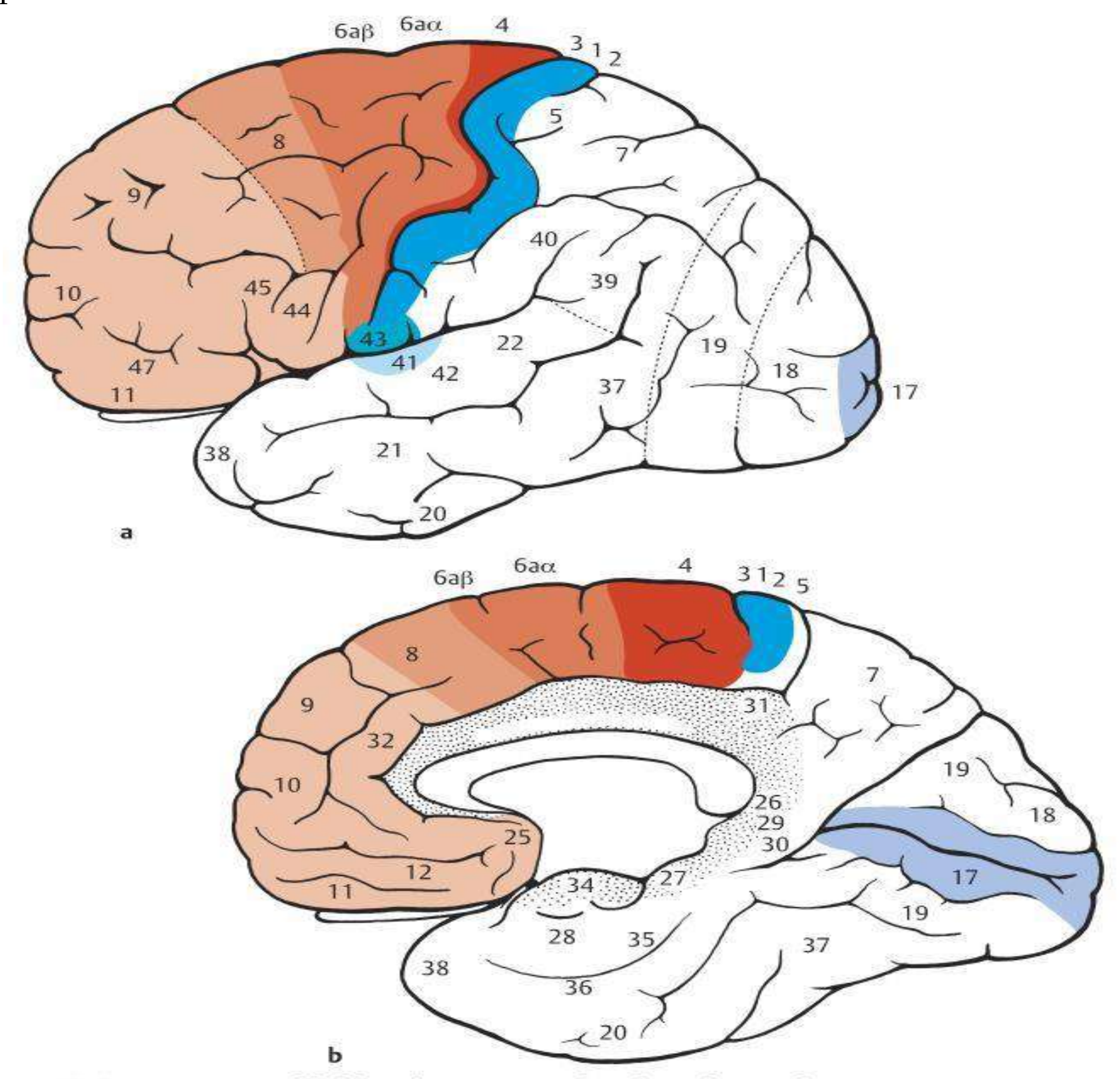


Fig.**11.14 Primary cortical fields** and **premotor and prefrontal cortical areas**

surface. Rather, the extent of a primary cortical field is defined as the area of cortex in which the corresponding thalamic projection terminates. In addition to the various primary receptive fields, there is also a primary motor area, which sends motor impulses through the pyramidal pathway to the spinal cord and, ultimately, to the muscles.

Primary Somatosensory and Motor Cortical Areas

Localization and function. The **primary somatosensory cortex** (**areas 3**, **2**, **and 1** , Fig. 11.**14**) roughly corresponds to the postcentral gyrus of the parietal lobe and a portion of the precentral gyrus. It extends upward onto the medial surface of

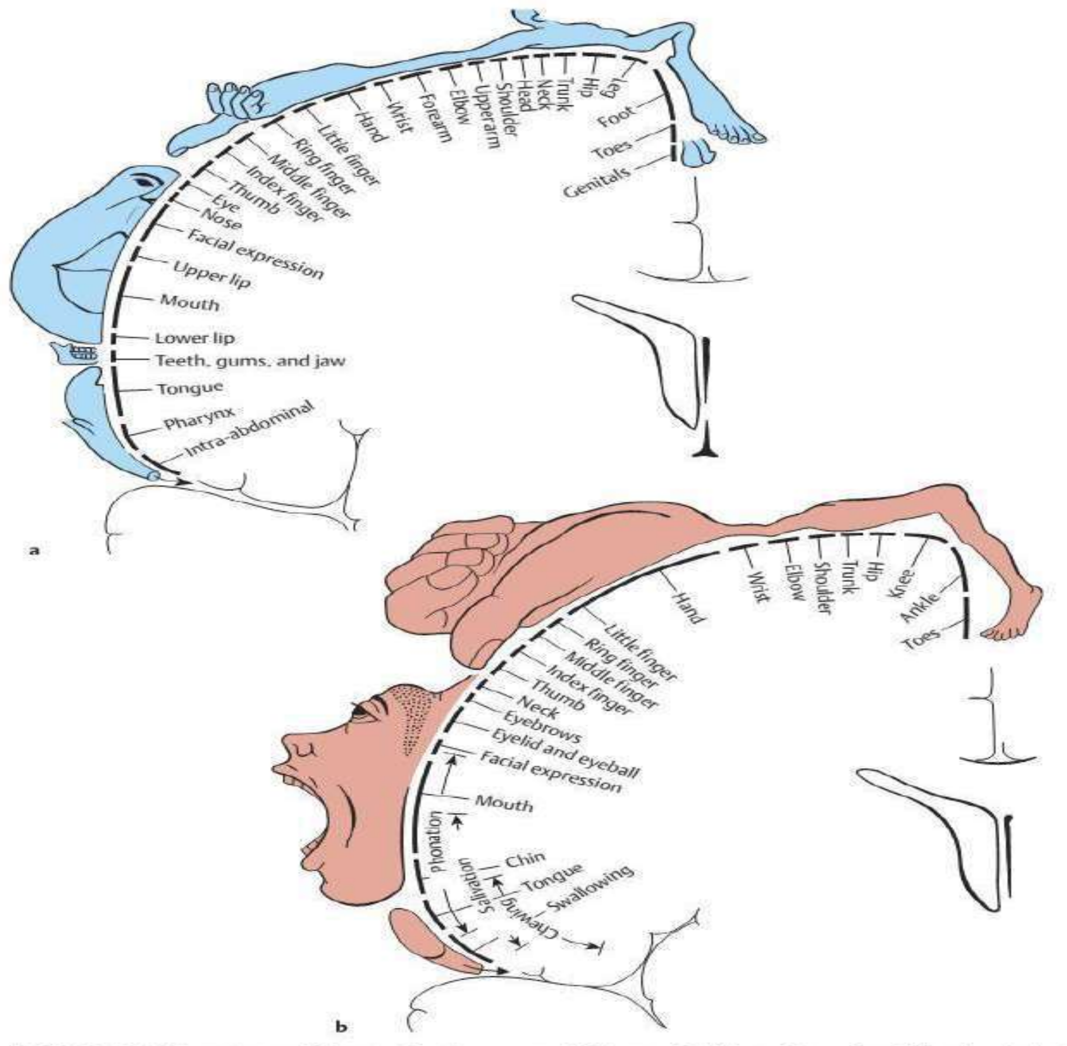


Fig.**11.15 Relative sizes of the cortical representations of different parts of the body** in the human primary somatosensory (**a**) and motor (**b**) cortical fields. (From: Penfield W and Rasmussen T: The Cerebral Cortex of Man, Macmillan, New York, 1950.)

the hemisphere, where it occupies the posterior portion of the paracentral lobule. The primary somatosensory cortex is responsible for *the conscious perception of pain and temperature as well as somatic sensation and proprioception, mainly from the contralateral half of the body and face*. Its afferent input is derived from the ventral posterolateral and posteromedial nuclei of the thalamus. Even though some sensory stimuli, particularly painful stimuli, may already be vaguely perceived at the thalamic level, more precise differentiation in terms of localization, intensity, and type of stimulus cannot occur until impulses reach the somatosensory cortex. The conscious perception of vibration and position is not possible without the participation of the cortex. The **primary motor cortex** (**area 4**) roughly corresponds to the precentral gyrus of the frontal lobe, including the anterior wall of the central sulcus, and extends upward into the anterior portion of the paracentral lobule on the medial surface of the

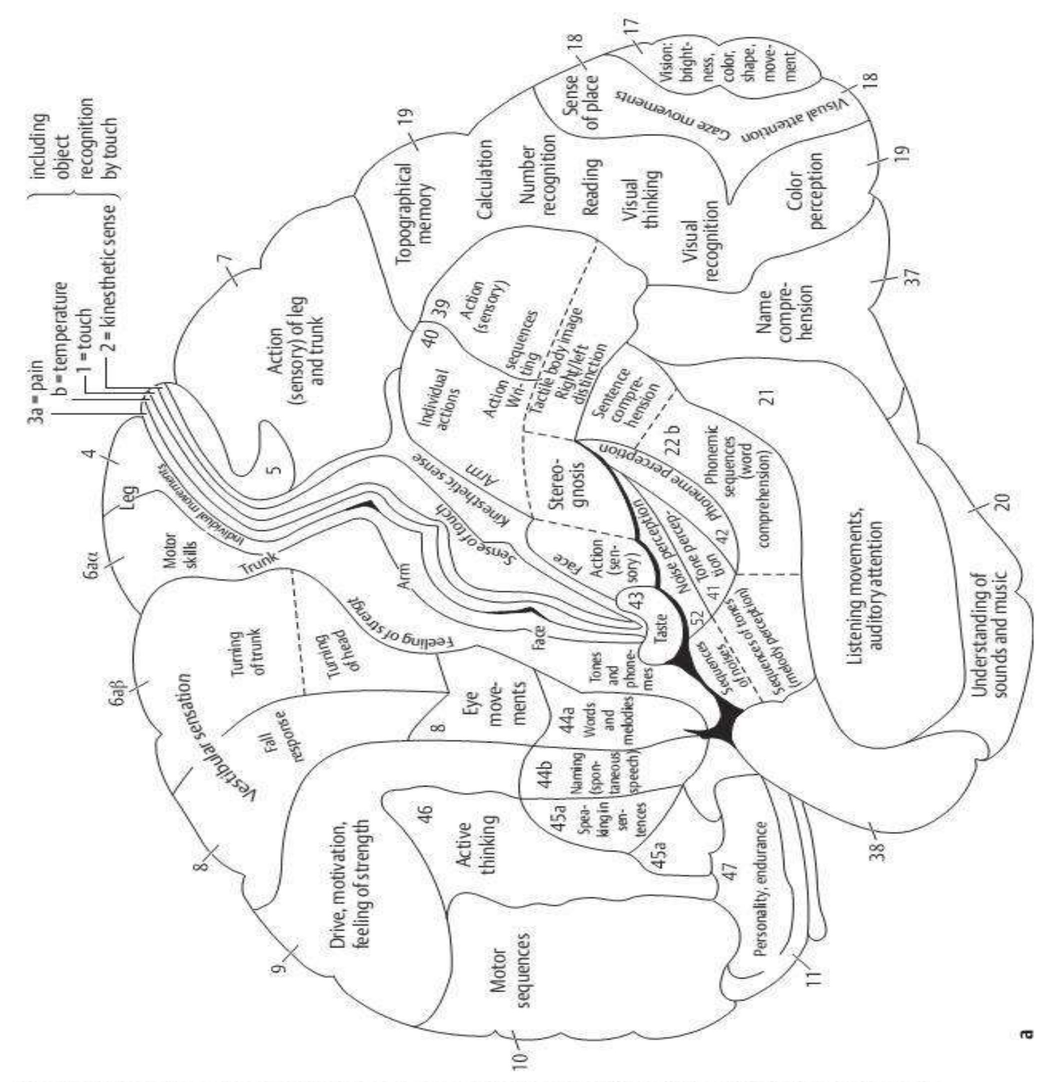


Fig.11.16 Functional localization in the cerebral cortex in relation to cytoarchitecture

hemisphere. The fifth cortical layer in area 4 contains the characteristic Betz pyramidal cells, which give off the rapidly conducting, thickly myelinated fibers of the pyramidal tract. Area 4 is thus considered the *site of origin of voluntary movement*, sending motor impulses to the muscles by way of the pyramidal tract and anterior horn cells of the spinal cord. It receives afferent input from other areas of the brain that participate in the planning and initiation of voluntary movement, particularly the ventro-oral posterior nucleus of the thalamus the premotor areas 6 and 8, and the somatosensory areas.

Somatotopy and plasticity. The primary somatosensory and motor fields of the neocortex contain somatotopic, i.e., point-to-point, representations of the periphery of the body, taking the form of a **homunculus** (a "little man," as it were, drawn on the surface of the brain; the Latin term is the diminutive of *homo,* man, in the sense of human being; cf. Fig. 11.**15**). The configuration of thesemaps of the body on the cortical surface was originally determined by pathoanatomical study (Fig. 11.**16**). The findings were confirmed and refined by the intraoperative electrical stimulation studies of Penfield (Fig. 11.**18**), by the

somatosensory evoked potential mapping studies of Marshall, and, more recently, by PET, fMRI, and MEG studies. fMRI enables visualization of the regions of the brain that are activated when *normal, healthy* subjects perform motor tasks. These cortical maps are **not metrically proportional representations** of the body. In the cortical representation of superficial sensation, forexample, parts of the body that aredensely innervated by sensory fibers (such as the tongue, mouth, andface) are mapped to disproportionately large areas of cortex, and lessdensely innervated parts (arm, thigh, back) are mapped to smaller areas (Fig. 11.**15**). Furthermore, and despite earlier assumptions, these maps are **not static**: rather, the cortical representation of a given body part can enlarge or shrink, depending on the degree to which that body part is put to use. Thus, if a tactilediscrimination task involving the thumb and index finger (such as the palpation of a die to explore its surface) is carried out repetitively for a long enough time, the representation of these two fingers in the primary somatosensory cortex will enlarge. Similar, or even more extensive, changes of cortical representation are found after the injury or amputation of a limb. In such cases, the somatotopic map of the body in the cerebral cortex can be shifted by as much as several centimeters. When an arm is amputated, for example, the cortical area previously responsible for sensory impulses from the (now missing) hand can change its function and instead process sensory impulses from the face.

This change is brought about by neuronal reorganization in the brain. Much current research concerns the potential connection between shifting cortical representations and the generation of painful conditions such as **phantom pain**. If a connection exists, then some type of therapeutic alteration or suppression of this form of cortical “plasticity” might be used to treat, or even prevent, these conditions.

Cortical columns. In addition to the somatotopic cortical representation of superficial sensation

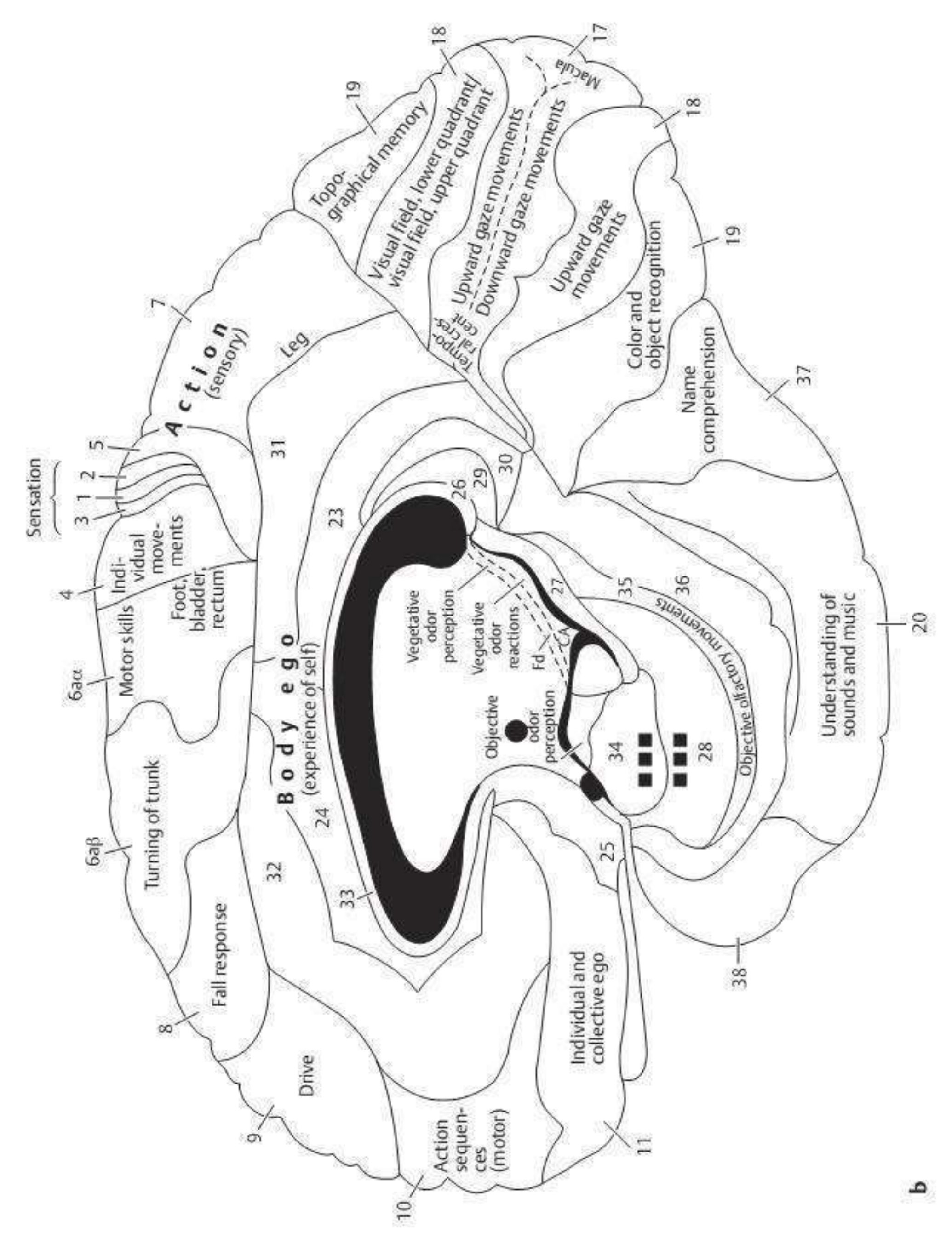


Fig.**11.17** (continued) **Functional localization in the cerebral cortex in relation to cytoarchitecture**

(touch and pressure), which involves impulses that are generated in cutaneous mechanoreceptors and then transmitted to the cortex along the pathways that have been described, there are also other cortical maps for the remaining somatosensory modalities (proprioception, temperature, pain), which lie deeper within the cortex but have a generally similar configuration. Thus, somatic sensation as a whole is represented by *cortical columns:* each column deals with a particular, small region of the body surface, and cells at different depths within the column respond to different somatosensory modalities. This structural

property enables the brain to process impulses from all somatosensory modalities simultaneously and in parallel, even though

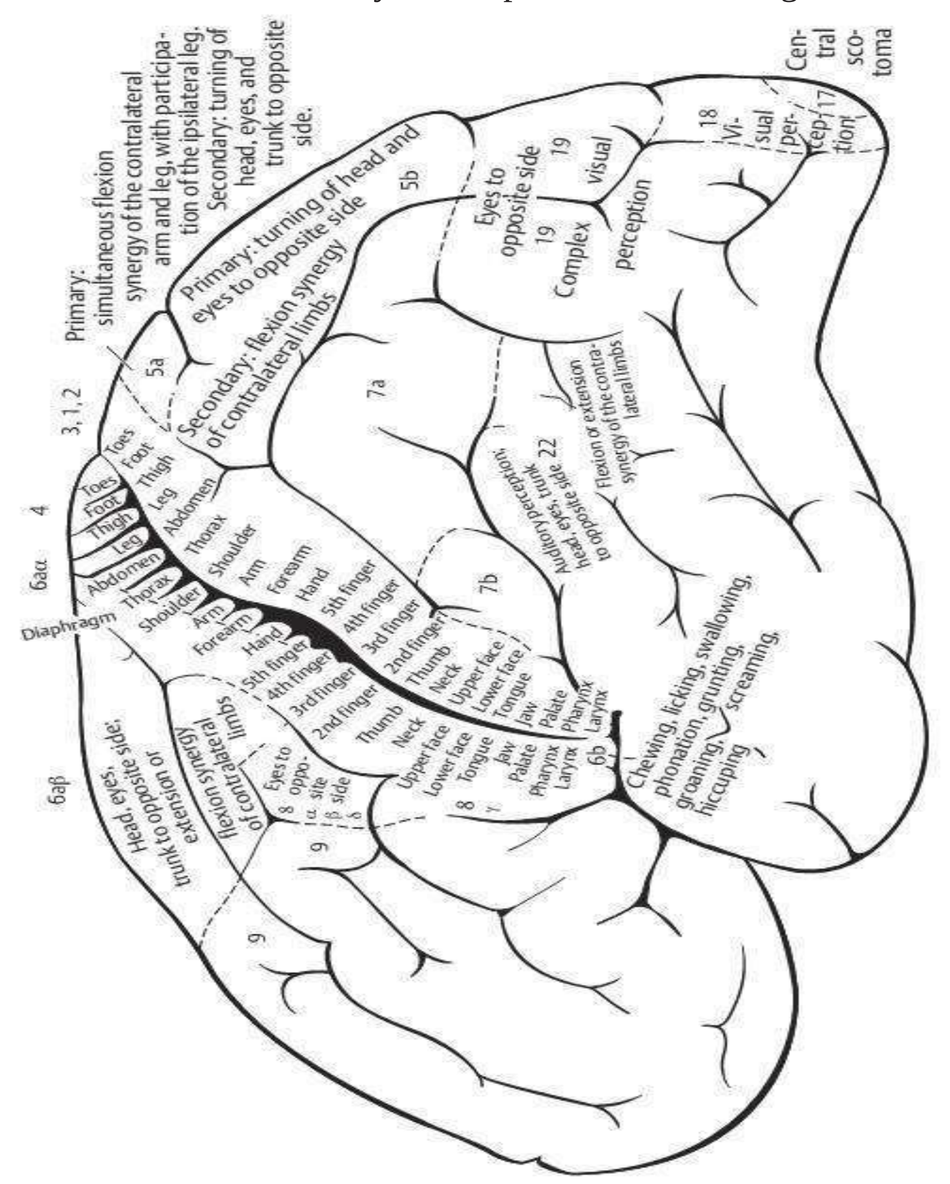


Fig.**11.18 Motor effects induced by electrical stimulation of individual cortical fields:** overview. (From: Foerster O: Grosshirn. In: Handbuch der Neurologie, vol. VI. Ed. by O. Bumke and O. Foerster, Springer, Berlin, 1936.)

They have reached the cortex through distinct neuroanatomical pathways.

A **lesion of the primary somatosensory cortex** impairs or abolishes the sensations of touch, pressure, pain, and temperature, as well as two-point discrimination and position sense, in a corresponding area on the opposite side of the body (**contralateral hemihypesthesia** or **hemianesthesia)**. A lesion in area 4 produces **contralateral flaccid hemiparesis**. Additional damage of the adjacent premotor area and the underlying fiber tracts is necessary to produce **spastic hemiparesis**, which reflects the interruption of nonpyramidal as well as pyramidal pathways. Focal epileptic seizures restricted to the somatosensory cortex are characterized by repetitive motor phenomena, such as twitching, or by

paresthesia/dysesthesia on the opposite side of the body or face (motor or sensory **jacksonian** seizures). ***Primary Visual Cortex***

Localization and retinotopy. The primary visual cortex corresponds to **area 17** of the occipital lobe (Figs. 11.**13**, 11.**14**). It is located in the depths of the calcarine sulcus, and in the gyri immediately above and below this sulcus on the medial
surface of the hemisphere, and it extends only slightly beyond the occipital pole . It is also called the *striate* ("striped") cortex because of the white stripe of Gennari, which is grossly visible within it in a perpendicular anatomical section. The visual cortex receives input by way of the optic radiation from the lateral geniculate body, in orderly, retinotopic fashion: the visual cortex of one side receives visual information from the temporal half of the ipsilateral retina and the nasal half of the contralateral retina. Thus, the right visual cortex subserves the left half of the visual field, and vice versa. Visual information from the macula lutea is conveyed to the posterior part of area 17, i.e., the area around the occipital pole.

Columnar structure. The neurons of the primary visual cortex respond to stimuli having a particular position and orientation in the contralateral visual field. Neurons responding to similarly oriented stimuli are organized in vertical columns. Each column is 30100 microns wide. Neighboring columns are organized in "pinwheels, in which every direction of the compass is represented once. The orientation columns are interrupted at regular distances by the "**blobs**" , which contain neurons primarily responding to color. Finally, the **ocular dominance columns** are the third major structural component of the primary visual cortex. Each ocular dominance column responds to visual stimulation of a single eye; the adjacent column responds to visual stimulation of the other eye. These three major components of the primary visual cortex together form a hypercolumn occupying an area of about 1 mm2. The **hypercolumns**, in turn, make up a regularly repeating pattern on the surface of the primary visual cortex. They are interconnected through horizontal cells. The structural and functional organization of the visual cortex enables it to carry out an elementary analysis of visual stimuli for their shape and color. Direct electrical stimulation of the primary visual cortex (e. g., in awake patients undergoing brain surgery) induces the perception of flashes of light, bright lines, and colors.

A **unilateral lesion of area 17** produces contralateral **hemianopsia**; a partial lesion produces **quadrantanopsia** in the part of the visual field that corresponds to the site of the lesion. Central vision is unimpaired as long as the lesion spares the posterior end of the calcarine fissure at the occipital pole.

Primary Auditory Cortex

Localization. The primary auditory cortex is located in the transverse gyri of Heschl (area 41), which form part of the upper surface of the superior temporal gyrus (see Figs. 11.**13**, 11.**14**). It receives its afferent input from the medial geniculate body, which, in turn, receives auditory impulses from both organs of

Corti by way of the lateral lemnisci. Thus, the primary auditory cortex of each side processes impulses arising in both ears (bilateral projection).

Tonotopy. The structure of the primary auditory cortex resembles that of the primary visual cortex in many respects. Its neurons are finely tuned for the detection and processing of tones of a particular frequency. The entire spectrum of audible sound is tonotopically represented: the cells for lower frequencies are found rostrolaterally, and those for higher frequencies caudomedially, along the sylvian fissure. The primary auditory cortex thus contains **isofrequency bands** running in a medial to-lateral direction. Area 41 neurons preferentially respond not only to a particular frequency but also to a particular intensity of sound.

Columnar structure. The primary auditory cortex also appears to possess a columnar organization for the processing of stimuli from the two ears. Two types of neurons respond in different ways to binaural stimuli. One respondsmore strongly to stimuli delivered to both ears than to stimuli in a single ear (*EE neurons*), while the other is inhibited by simultaneous binaural stimulation (*EI neurons*). Columns of cells of these two types are found in alternation on the surface of the primary auditory cortex, like the ocular dominance columns of the primary visual cortex. These columns lie tangential to the isofrequency bands. A further special property of neurons of the primary auditory cortex is that different neurons are excited by auditory stimuli of the same frequency but different duration. Direct electrical stimulation of the auditory cortex induces the perception of simple sounds of higher or lower frequency and greater or lesser volume, but never of words.

Unilateral lesions of the primary auditory cortex cause only subtle hearing loss because of the bilateral projections in the auditory pathway. The impairment mainly concerns **directed hearing**, and the ability to distinguish simple from complex sounds of the same frequency and intensity.

Primary Gustatory Cortex

Taste-related impulses are processed first in the rostral nucleus of the tractus solitarius in the brainstem and then conducted, by way of the central tegmental tract, to a relay station in the ventral posteromedial nucleus of the thalamus (parvocellular part). They then travel onward through the posterior limb of the internal capsule to the primary gustatory cortex, which is located in the *pars opercularis* of the inferior frontal gyrus, ventral to the somatosensory cortex and above the lateral sulcus (area 43, Fig. 11.**14**).

Primary Vestibular Cortex

Neurons of the vestibular nuclei in the brainstem project bilaterally to the ventral posterolateral and posteroinferior nuclei of the thalamus, as well as to its posterior nuclear group near the lateral geniculate body. Vestibular impulses are conducted from these sites to **area 2v** in the parietal lobe, which lies at the base of the intraparietal sulcus, directly posterior to the hand and mouth areas of the postcentral gyrus. Electrical stimulation of area 2v in humans induces a sensation of movement and vertigo. Area 2v neurons are excited by head

movement. They receive visual and proprioceptive as well as vestibular input. Another cortical area receiving vestibular input is **area 3a**, at the base of the central sulcus adjacent to the motor cortex. The function of area 3a neurons is probably to integrate somatosensory, special sensory, and motor information for the control of head and body position. Large **lesions of area 2v** in humans can impair spatial orientation.

Association Areas

Unimodal Association Areas The unimodal association areas of the cortex are located next to the primary cortical areas. Their function, in very general terms, is to provide an initial *interpretation* of the sensory impulses that are processed in relatively raw form in the primary cortical areas. Sensory information transmitted to the association areas is compared with previously stored information, so that a meaning can be assigned to it. The visual association areas are **areas 18 and 19** (Fig. 11.**14**), which are adjacent to the primary visual cortex (area 17). These areas receive relatively basic visual information from area 17 and use it to perform a higher-level analysis of the visual world. The somatosensory association cortex lies just behind the primary somatosensory cortex in **area 5**, and the auditory association cortex is part of the superior temporal gyrus (**area 22**) (Fig. 11.**14**). The unimodal association areas receive their neural input through association fibers from the corresponding primary cortical fields. They receive no direct input from the thalamus.

Multimodal A ssociation Areas

Unlike the unimodal association areas, the multimodal association areas are not tightly linked to any single primary cortical field. They make afferent and efferent connections with many different areas of the brain and process information from multiple somatosensory and special sensory modalities (Fig. 11.**19**). They are the areas in which motor and linguistic concepts are first drafted, and in which neural representations are formed that do not directly depend on sensory input. The largest multimodal association area is the **multimodal portion of the frontal lobe** (to be described further below), accounting for 20% of the entire neocortex. Another important multimodal association area is found in the **posterior portion of the parietal lobe**.

While the anterior portion of the parietal lobe processes somatosensory information (areas 1, 2, 3 and 5), its posterior portion integrates somatosensory with visual information to enable the performance of complex movements.

Frontal Lobe

The frontal lobe can be divided into three major components: the primary motor cortex, which has already been described, the premotor cortex (*area 6*, see below), and the *prefrontal region*, a large expanse of cortex consisting of multimodal association areas (Fig. 11.**14**). The primary motor cortex and the premotor cortex form a functional system for the planning and control of movement. The prefrontal cortex is primarily concerned with cognitive tasks and the control of behavior.

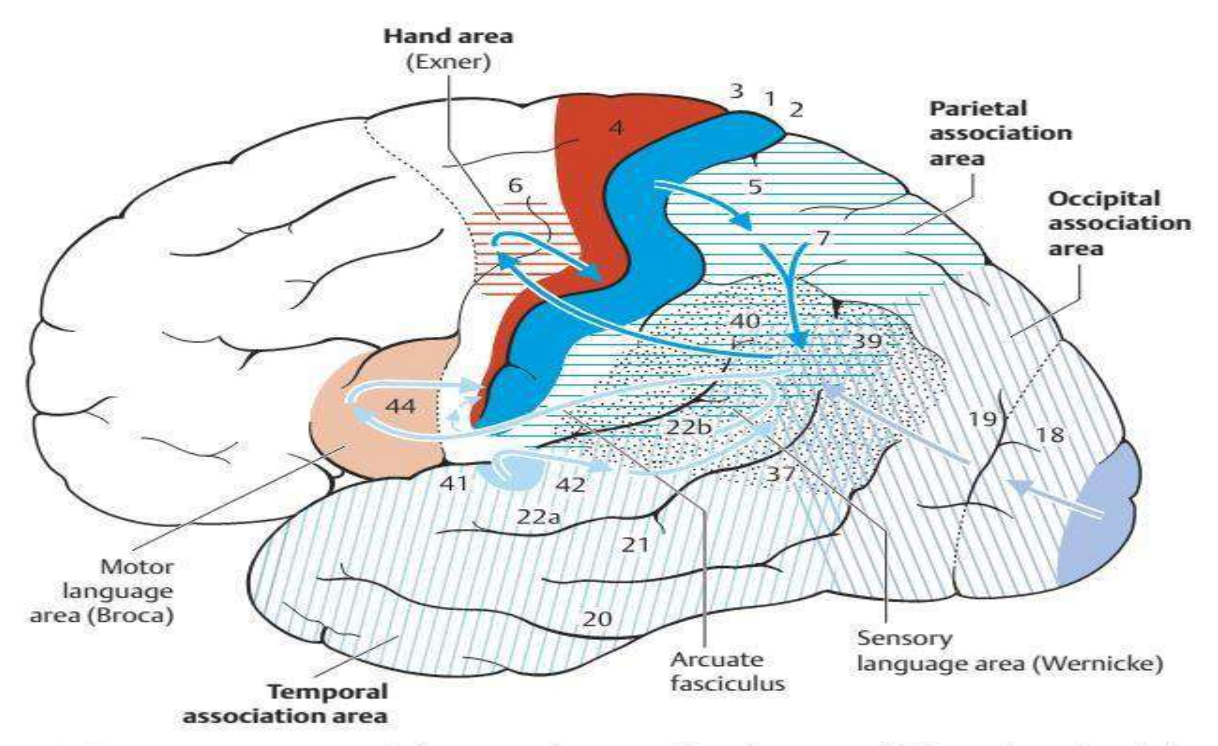


Fig.**11.19** **Association areas of the parietal, occipital, and temporal lobes.** These three lobes come together in the region of the angular gyrus. Broca's and Wernicke's areas are indicated, along with the association pathways from the secondary association areas to the tertiary association area, and from the latter to the premotor cortical fields for language and for the face and hand.

Premotor cortex. The premotor cortex (**area 6**) is a *higher-order center for the planning and selection of motor programs*, which are then executed by the primary motor cortex. Just as the unimodal association areas adjacent to the primary somatosensory, visual, and auditory cortices are thought to store sensory impressions, so too the premotor cortex is thought to store learned motor processes, acting in cooperation with the cerebellum and basal ganglia. The stored "motor engrams" can be called up again for use as needed. Even tasks performed with a single hand activate the premotor cortex of both hemispheres. Another important function of the premotor cortex is the planning and initiation of eye movements by the frontal eye fields (**area 8;** Figs. 11.**13**, 11.**14**, and 11.**18**). Unilateral stimulation of area 8 induces conjugate movementof both eyes to the opposite side.

Lesions of area 8 that diminish its activity produce conjugate gaze deviation to the side of the lesion through the preponderant activity of the contralateral area 8 (**déviation conjuguée**, e. g., in stroke—"the patient looks toward the lesion").

Higher Cortical Functions and Their Impairment by Cortical Lesions

This section concerns the more important higher cortical functions and the typical clinical findings associated with their impairment. An adequate understanding of these very complex functions requires knowledge of certain basic concepts of neuropsychology and neuropsychological testing, which will be briefly explained where necessary. We will discuss *language, aspects of perception, the planning of complex patterns of movement and motor activities*, and *the control of social behavior*. These functions are mostly subserved by the

multimodal association cortices, which make up more than half of the brain surface and which receive afferent input from the primary somatosensory, special sensory, and motor cortices, the mediodorsal and lateroposterior pulvinar portions of the thalamus, and other association areas in both hemispheres (Fig. 11.**19**).

Language and Lateralization—Aphasia Language is one of the more important and complex activities of the human brain. In most individuals (ca. 95%), language-related areas are located in the frontal and temporoparietal association cortices of the left hemisphere, which is usually contralateral to the dominant (right) hand. Some important aspects of language, however, including its emotional (affective) component, are subserved by the right hemisphere. The major speech centers are in the basal region of the left frontal lobe (**Broca's area**, **area 44**) and in the posterior portion of the temporal lobe at its junction with the parietal lobe (**Wernicke's area**, **area 22**) (Fig. 11.**19**). These areas are spatially distinct from the primary sensory and motor cortical areas responsible for purely auditory perception (auditory cortex, transverse gyri of Heschl), purely visual perception (visual cortex), and the motor performance of the act of speaking (primary motor cortex). Experimental studies involving the measurement of regional cerebral blood flow (rCBF) with PET and fMRI have revealed that letter sequences that do not make up intelligible words mainly activate the visual cortex, and pure tones mainly activate the primary auditory cortex, while intelligible words or sentences presented to the eyes or ears activate Wernicke's area. The brain can thus distinguish words from nonwords after either visual or auditory presentation, and processes these two categories of stimuli in different cortical areas. Broca's area is activated when an individual speaks, and even during "silent speech," i.e., when words and sentences are formulated without actually being spoken. Pure word repetition, on the other hand, is associated with activation in the insula. This suggests that two pathways are available for the generation of language. In "**automatic language**," an incoming stimulus is followed by activation of the primary visual or auditory cortex, then the insular cortex, and finally the primary motor cortex. In "**nonautomatic language**," activation of the primary cortices is immediately followed by activation of Broca's area. Wernicke's area is primarily concerned with the analysis of heard sounds that are classified as words.

Aphasia. A disturbance of language function is called *aphasia* (different subtypes of aphasia are sometimes collectively termed "the aphasias"). Some types of aphasia exclusively affect speech, writing (**dysgraphia** or **agraphia**), or reading (**dyslexia** or **alexia**). Aphasia is distinct from impairment of the physical act of speaking, which is called *dysarthria* or *anarthria* (caused, for example, by lesions of the pyramidal tract, cerebellar fiber pathways, the brainstem motor neurons innervating the muscles of speech, e. g., in bulbar paralysis, or the muscles themselves). Dysarthria and anarthria affect articulation and phonation, i.e., *speech*, rather than language production *per se* (grammar, morphology,

syntax, etc.). Aphasia is called *fluent* or *nonfluent*, depending on whether the patient speaks easily and rapidly, or only hesitantly and with abnormal effort. The more important types of aphasia, their distinguishing features, and their cortical localization are summarized.

Broca aphasia. The most important clinical finding in Broca aphasia is *markedly reduced or absent language production*. The patient can still understand words and name (simple) objects, but produces faulty sentences (*paragrammatism* or *agrammatism*) and makes *phonemic paraphasic errors* (substitution or exchange of sounds within words, such as “ackle” for “apple,” “parket” for “carpet”).

Wernicke aphasia . In classic Wernicke aphasia, *the understanding of language is severely impaired*. The patient’s speech is fluent and of normal prosody (melody and rhythm) but marred by frequent *semantic paraphasic errors* (substitutions or exchanges of words within clauses or sentences) and by the use of neologisms (nonwords) instead of words. The patient’s speech may be so severely disturbed as to be entirely unintelligible (*jargon aphasia* or *word salad*).

Disconnection Syndromes

Disconnection syndromes are produced by the **interruption of fiber pathways connecting different cortical areas**, while the cortical areas themselves remain intact. The responsible lesion may affect association, projection, and/or commissural fibers. Major insight into the function of the commissural fibers, in particular, has been gained from studies of so-called “*split-brain*” patients after surgical transection of the corpus callosum (callosotomy) for the treatment of medically intractable epilepsy, as well as of persons whose corpus callosum failed to develop normally (*agenesis of the corpus callosum*). For ease of presentation, we will discuss the disconnection systems here in relation to the various functional systems of the brain that they affect.

Disconnection in the olfactory system. The olfactory pathway is unique among sensory pathways in being uncrossed: the right and left olfactory nerves send their impulses to the olfactory cortex of the right and left hemispheres, respectively. The two primary olfactory centers are connected by the anterior commissure. A lesion interrupting this fiber tract makes the patient unable to identify smells presented via the right nostril, because no pathway exists for transmission of the olfactory information to the speech center in the left hemisphere. The patient cannot name the source of the smell (e. g., “cinnamon”) spontaneously or pick the appropriate name out of a list. Smells presented via the left nostril, however, are identified immediately.

Disconnection in the visual system. The decussation of the fibers from the nasal half of each retina in the optic chiasm ensures that the right and left halves of the visual field are separately represented in the left and right visual cortices, respectively. Therefore, if the connection between the two hemispheres is interrupted, visual stimuli presented in the left half of the visual field will be cut

off from processing in the left hemisphere: objects shown in the left half of the visual field cannot be named, nor can words be read (**selective aphasia and alexia**). Object naming and word reading are unimpaired, however, in the right half of the visual field. Conversely, complex spatial constructions presented in the right half of the visual field are cut off from processing in the right hemisphere, and so cannot be correctly analyzed. Complex geometric figures, for example, cannot be copied (**acopia**).

Complex Movements—Apraxia

The term "apraxia" was coined in the 1870s by Hughlings Jackson to denote the complete inability of some of his aphasic patients to perform certain voluntary movements (e. g., tongue protrusion), despite the absence of any significant weakness and retention of the ability to move the same part of the body automatically or involuntarily (e. g., when licking the lips). Later, in the early years of the twentieth century, Liepmann classified the different types of apraxia (the "apraxias") systematically. In his classification, which remains in use, *ideational* and *ideomotor* apraxias mainly affecting the motor system are distinguished from *construction apraxia*s mainly affecting the visuospatial system. Apraxia, in general, is a complex disturbance of voluntary movement that does not result from weakness or other dysfunction of the primary motor areas, or from the patient's lack of motivation or failure to comprehend the task. It manifests itself as an inability to combine individual, elementary movements into complex movement sequences, or to assemble these sequences themselves into still higher-order motor behaviors. The individual movements themselves, however, can still be carried out.

Motor apraxia. A patient with severe motor apraxia cannot execute basic sequences of movements, such as reaching out and grasping an object, even though isolated testing of the individual muscle groups involved reveals no weakness in the arm or hand.

Ideomotor apraxia results from lesions of the language-dominant (left) hemisphere, either in the motor association areas or in the association and commissural fibers by which they are innervated and interconnected. A typical clinical finding is the omission, or premature termination, of individual components of a sequence of movements. Individual components can also be unnecessarily repeated (motor perseveration), so that they start at inappropriate times and thereby impede or interrupt the course of the next movement. Patients with motor apraxia whose lesions lie in the parietal lobe cannot correctly imitate the examiner's movements (e. g., a military salute). These patients can often still copy facial expressions, while patients with left frontal lobe lesions can copy complex arm movements, but not facial expressions.

Ideational apraxia. In this rarer type of apraxia, a temporoparietal lesion in the language-dominant (left) hemisphere impairs the planning and initiation of complex motor activities. The patient remains able, in principle, to carry out a complex sequence of movements, but seems not to comprehend its meaning or

purpose. The patient either fails to initiate the movement or terminates it prematurely.

Construction apraxia. Patients with construction apraxia have difficulty drawing spatial constructions such as geometrical figures or objects. This disturbance usually results from a lesion in the parietal lobe of the non-languagedominant (right) hemisphere.

Most apraxic patients are also aphasic. Patients can suffer from ideomotor, ideational, and constructive apraxia simultaneously, depending on the site and extent of the lesion.

Perceptual Integration—Agnosia and Neglect

The anterior portion of the parietal lobe, as we have seen, processes somatosensory signals, while its posterior portion and the visual association cortices are concerned with the integration of somatosensory, visual, and motor information. Complex activities, such as pouring a drink while carrying on a conversation, require the simultaneous integration of many different perceptual and motor processes: the objects handled (glass, bottle) must be recognized, which requires conjugate eye movements and visual processing; reaching, grasping, and pouring movements must be smoothly executed; and, at the same time, language must be heard, understood, formulated, and spoken. In order to perform these tasks, the brain needs internal representations of the body, information about the positions of the limbs, and a conception of the outside world. These representations must, in turn, be linked to incoming visual and auditory signals, and to the brain's plans for intended movement. The association cortices and the posterior portion of the parietal lobe play an essential role in these complex integrative processes. As an illustration of this role, the posterior portion of the parietal lobe is activated not only by intended grasping movements induced by visual stimuli, but also by palpation of an unseen object. Lesions of the visual association cortices and the parietal lobe can produce many different types of *agnosia*, i.e., complex disturbances of perception. A patient with agnosia cannot recognize objects or spatiotemporal contexts despite intact primary perception (normal vision, hearing, and somatic sensation) and motor function (absence of weakness). Agnosia can be visual, auditory, somatosensory, or spatial.

Visual object agnosia. If the visual association areas are damaged, the patient can still comprehend the spatial structure of familiar objects, but can no longer identify them. A bottle, for example, can be correctly drawn, but cannot be identified as a bottle. Other, more complex types of visual agnosia include **prosopagnosia** (the inability to recognize faces) and **alexia** (the inability to read).

Somatosensory agnosias. Astereognosia is the inability to recognize an object by touch alone, even though sensation is intact and objects can otherwise be named without difficulty. **Asomatognosia** is a generally diminished, or even absent, ability to perceive one's own body. **Gerstmann syndrome** consists of

the inability to name one's own fingers (finger agnosia) along with an impairment of writing (dysgraphia or agraphia), calculation (dyscalculia or acalculia), and
the ability to distinguish right from left. Gerstmann first described these findings in 1924 in a patient with an ischemic stroke in the territory of the middle cerebral artery affecting the left parietal lobe.

Balint syndrome. This complex type of agnosia is caused by bilateral parietooccipital lesions. The patient originally described by Balint could not voluntarily fix his gaze on a given point in space. When his attention was directed to a particular object, he could not perceive any other visual stimuli. He also could not follow a moving object with his eyes (visual ataxia).

Neglect. Patients sometimes pay less attention to the side of the body or visual field opposite a cortical lesion, or ignore it altogether; this is called *neglect*. There is often an accompanying unawareness of the deficit (**anosognosia**). Neglect usually involves vision, hearing, somatic sensation, spatial perception, and movement simultaneously. The causative lesion is usually in the parietal lobe of the non-language-dominant (right) hemisphere. A patient with motor neglect moves one side of the body very little, or not at all, even though it is not paralyzed. Sensory neglect is revealed by the so-called **extinction phenomenon**: when the examiner simultaneously taps the same spot on both arms with equal strength, the patient reports having been touched only on one side, even though all modalities of touch are intact bilaterally. The patient can still perceive a single tap on the arm on the abnormal side, but may report it to have been felt on the other side (**allesthesia**). Similarly, simultaneous bilateral visual or auditory stimuli will only be perceived on one side.

Normal and Impaired Control of Behavior, Including Social Behavior

Prefrontal cortex. Cognition and the control of behavior are the main functions of the multimodal association areas in the frontal lobe that constitute the prefrontal cortex (Fig. 9.**18**). Experimental electrical stimulation of the prefrontal cortex does not induce any motor response. This portion of the frontal lobe is extraordinarily enlarged in primates, and particularly in humans; thus, it has long been presumed to be the seat of higher mental functioning. The frontal cortical fields make reciprocal connections with the medial nucleus of the thalamus (cf. p. 268), through which they receive input from the hypothalamus. They also make very extensive connections with all other areas of the cerebral cortex. The task of the prefrontal cortex is the rapid storage and analysis of objective and temporal information. The dorsolateral prefrontal cortex plays an essential role in the planning and control of behavior, and the orbital prefrontal cortex does the same in the planning and control of sexual behavior.

Lesions of the prefrontal convexity. Patients with bilateral prefrontal lesions can barely concentrate on a task and are extremely easy to distract with any new stimulus. They can carry out complex tasks only in part, or not at all. They have no sense of advance planning and take no account of future events or of possible

problems in the execution of a task. They often stick rigidly to an idea and fail to adapt to changing circumstances. In extreme cases, they manifest **perseveration**, i.e., they perform the same task again and again, always with the same mistakes. This deficit is strikingly brought out by the Wisconsin Card Sorting Test, in which the patient sorts cards bearing various symbols andcolors according to some criterion (e. g., shape), after seeing the examiner do so. Performance in the first round is usually relatively normal.

The examiner confirms the patient’s success, then changes the sorting criterion (e. g., to color) without explicitly saying so. A patient with a prefrontal lesion realizes about as rapidly as a normal individual that the task has changed, yet keeps sorting according to the old criterion, despite being immediately informed of each mistake. **Markedly reduced drive** and **lack of spontaneity** are also characteristic clinical signs of prefrontal dysfunction. These deficits are revealed by very poor performance on the Word Fluency Test, in which the patient is given a short period of time to say as many words as possible that begin with a particular letter of the alphabet. Patients with prefrontal lesions do badly despite relatively normal verbal memory. They do badly on nonverbal tests as well: normal subjects can draw about 35 pictures in five minutes, patients with left frontal lesions 24, patients with right frontal lesions 15. Because they lack spontaneity in all forms of communication, these patients seem lazy, lethargic, and unmotivated. They neglect many activities of daily life, spend the morning in bed, fail to wash or groom themselves or to get dressed without help, and do no regular work. Nonetheless, their formal IQ and long-term memory are largely intact!

Fronto-orbital lesions. Social and sexual behavior are controlled and regulated by highly complex processes. Behavior of these types, too, is abnormal in patients with frontal lobe lesions. Fronto-orbital lesions, in particular, produce two characteristic types of personality disturbance. **Pseudo-depressive** patients are apathetic and indifferent and display markedly reduced drive, diminished sexual desire, and little or no variation in their emotional state. **Pseudo-psychopathic** patients, on the other hand, are hypomanic and restless in their movements, fail to keep an appropriate distance from others, and lack normal kinds of inhibition. They display markedly increased drive and sexual desire. They are unwilling or unable to hold to the same normal conventions of behavior that they followed unquestioningly before becoming ill.

СОДЕРЖАНИЕ

**Д.Т.Ходжиева, С.М.Карпов, Д.К.Хайдарова,
Н.К.Хайдаров, Д.И.Рахматова**

ОБЩАЯ НЕВРОЛОГИЯ

для резидентов магистратуры по предмету
общая неврология
учебник

GENERAL NEUROLOGY

For residents of the magistracy in the subject of general neurology
textbook

Muharrir:	*G`.Murodov*
Texnik muharrir:	*G.Samiyeva*
Musahhih:	*A.Qalandarov*
Sahifalovchi:	*M.Ortiqova*

Nashriyot litsenziyasi AI № 178. 08.12.2010. Original-maketdan bosishga ruxsat etildi: 17.02.2020. Bichimi 60x84. Kegli 16 shponli. «Times New Roman» garn. Ofset bosma usulida bosildi. Ofset bosma qog`ozi. Bosma tobog`i 42,0. Adadi 100. Buyurtma №21.

Buxoro viloyat Matbuot va axborot boshqarmasi
“Durdona” nashriyoti: Buxoro shahri Muhammad Iqbol ko`chasi, 11-uy.
Bahosi kelishilgan narxda.

“Sadriddin Salim Buxoriy” MCHJ bosmaxonasida chop etildi.
Buxoro shahri Muhammad Iqbol ko`chasi, 11-uy. Tel.: 0(365) 221-26-45